

XIX

Curso Nacional de **NEURORRADIOLOGÍA**

Radiología Raquimedular

DISRAFISMOS ESPINALES

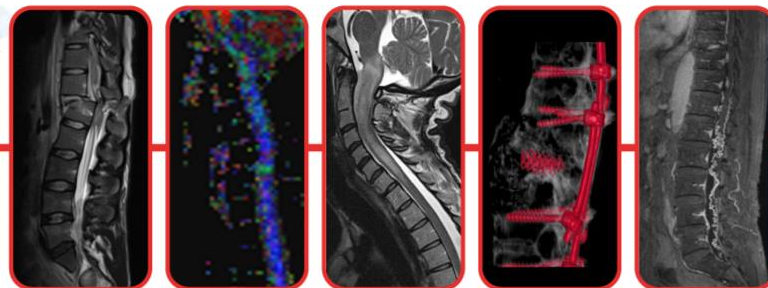
Yolanda Ruiz Martín

Radiología Pediátrica

Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón

20 y 21 de abril de 2023 • MADRID

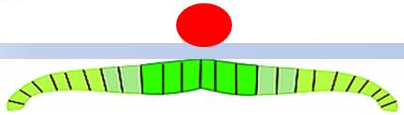
Sede: CINESA. Calle de Fuencarral, 136



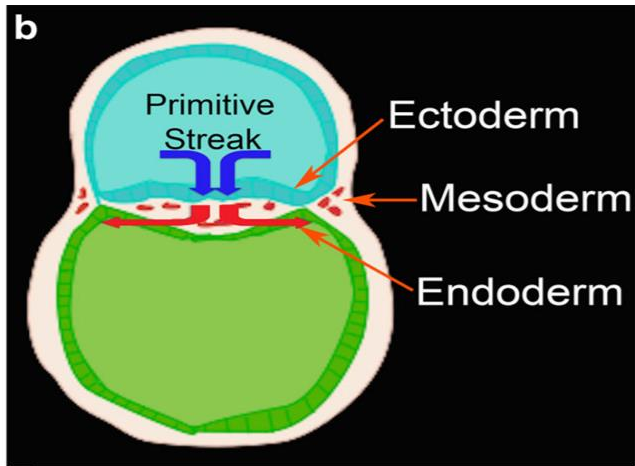
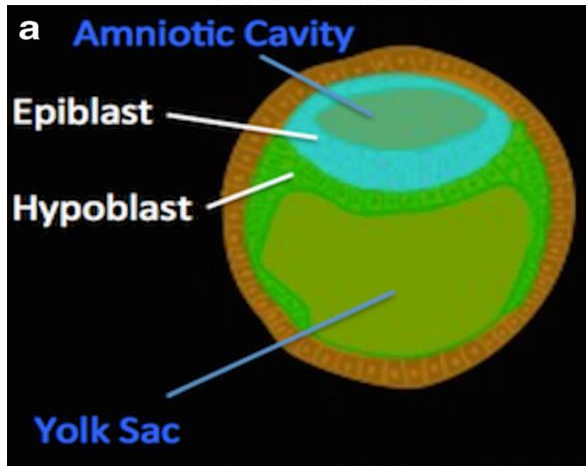
Embriogénesis del Tubo Neural

2º SG

6º SG



Gastrulación

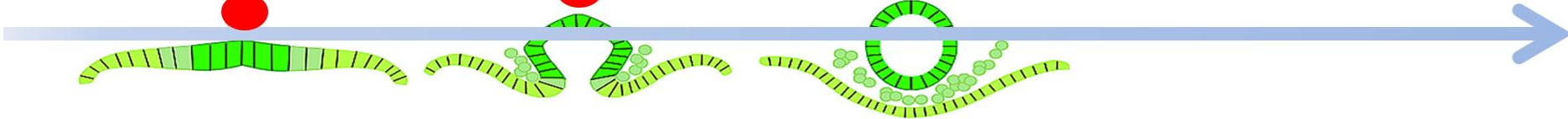


Formación de la **Notocorda** (a lo largo de la superficie dorsal del embrión)
En la 3ª SG estimula un engrosamiento del ectodermo adyacente transformándolo en **NEUROECTODERMO**

Embriogénesis del Tubo Neural

2º SG

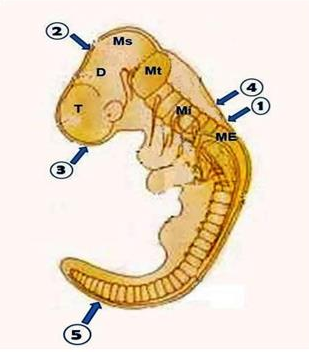
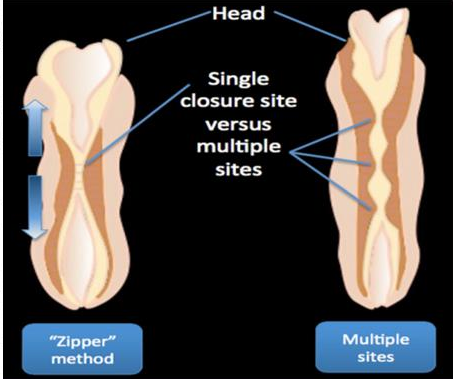
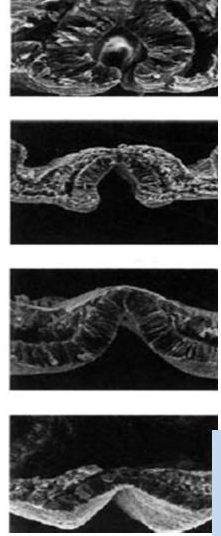
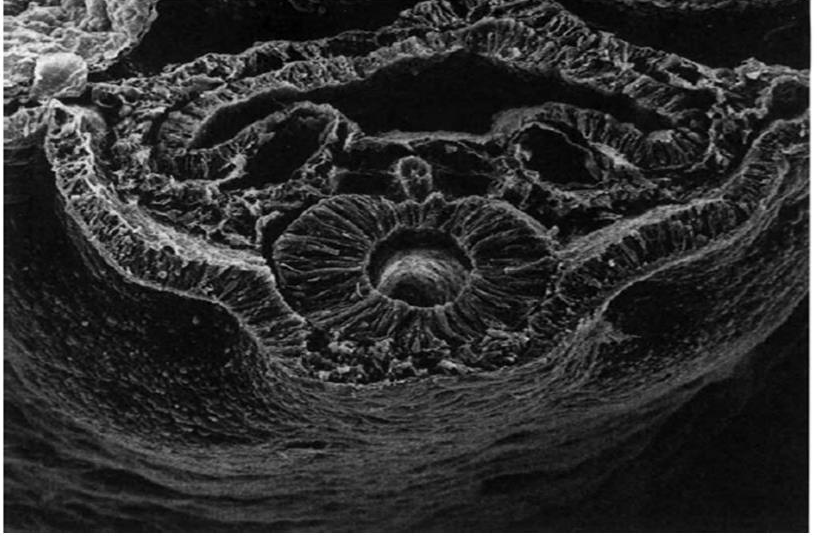
6º SG



Gastrulación

Neurulación Primaria

Placa → Surco neural → Tubo Neural



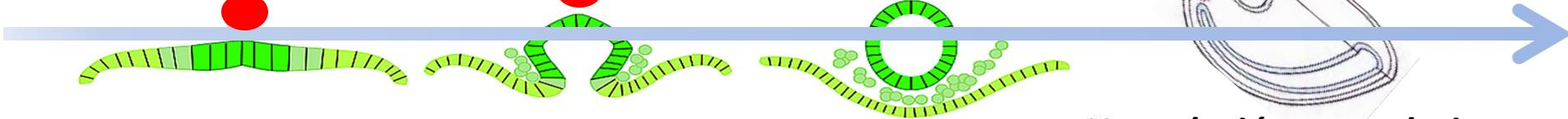
Cierre **CONTINUO**
BIDIRECCIONAL caudo-
cranial un punto **ÚNICO**

Cierre **ASINCRÓNICO** y
DISCONTINUO MULTIPLE
5 puntos diferentes

Embriogénesis del Tubo Neural

2º SG

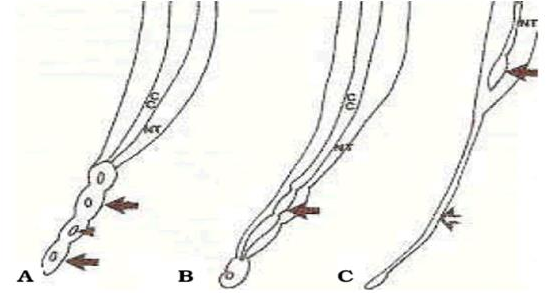
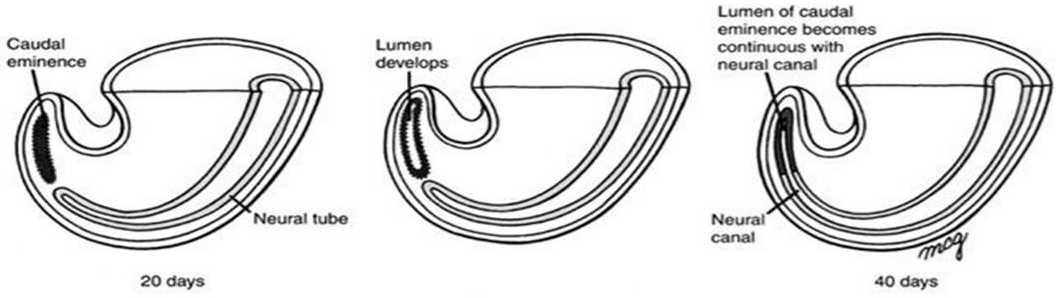
6º SG



Gastrulación

Neurulación Primaria
Placa → Surco → Tubo Neural

Neurulación secundaria
Diferenciación regresiva
Parte caudal del tubo neural



Segundo tubo neural independiente y distal al primario; células caudales indiferenciadas y totipotenciales
“eminencia caudal”: se cavita y se une al tubo neural primario

→ **cono medular, raíces sacrocoxígeas y ventrículo terminal**

Diferenciación regresiva (5-6º SG) → **cono medular asciende (L2) y filum terminal**

Clasificación Embriológica de los Disrafismos Espinales



Formación de la Notocorda

Disgenesia espinal segmentaria
Sd. de regresión caudal

Integración de la Notocorda

Diastematomielia
Fistula entérica dorsal
Quiste neuroentérico

Ausencia de Neurulación

Mielocele
Mielomeningocele

Separación precoz

Lipomielocele
Lipomielomeningocele
Lipoma intradural

Fusión incompleta

Meningocele
Mielocistocele No terminal
Seno dérmico

Canalización

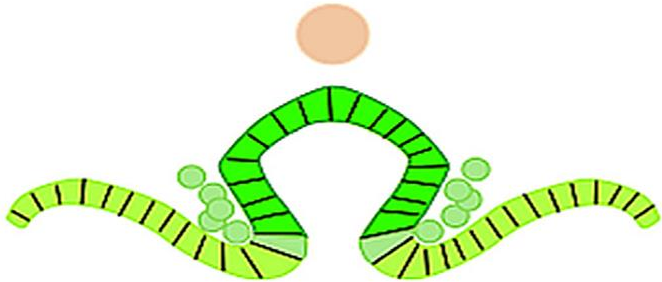
Mielocistocele terminal
Ventrículo terminal persistente

Diferenciación regresiva

Lipoma del filum
Filum terminal anclado

Disrafismos Abiertos

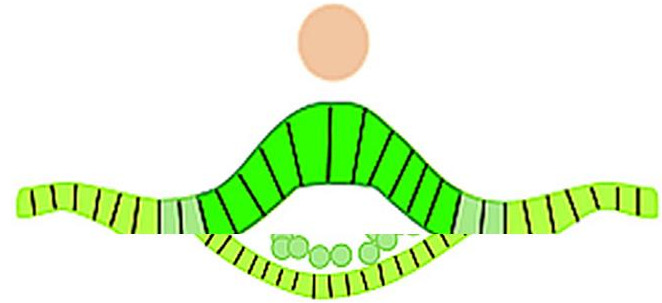
20%



Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010

Disrafismos Cerrados

80%

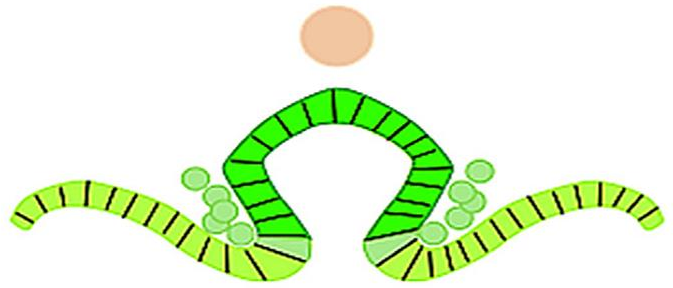


Modificado de : Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010

Clasificación Clínico-Radiológica

Disrafismos Abiertos

20%

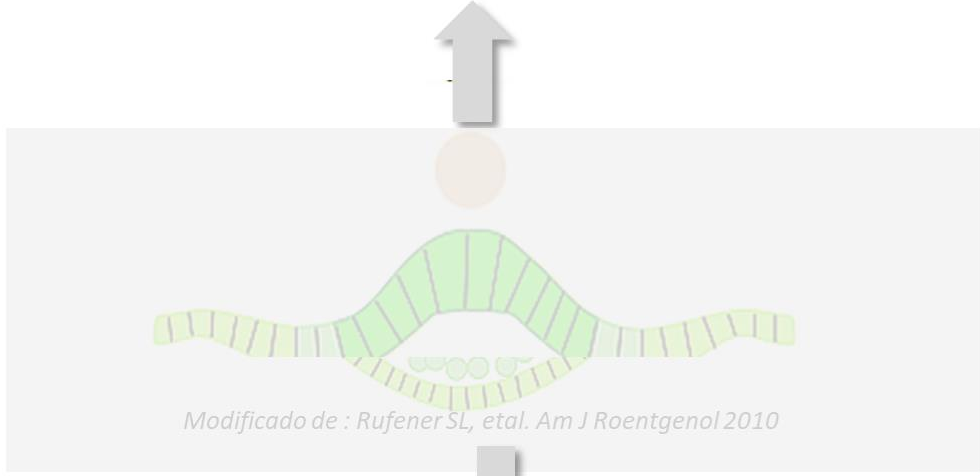


Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010

Disrafismos Cerrados

80%

CON masa subcutánea

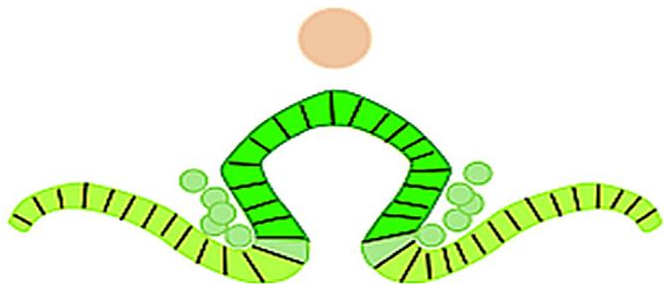


Modificado de : Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010

SIN masa subcutánea

Disrafismos Abiertos

20%



Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010

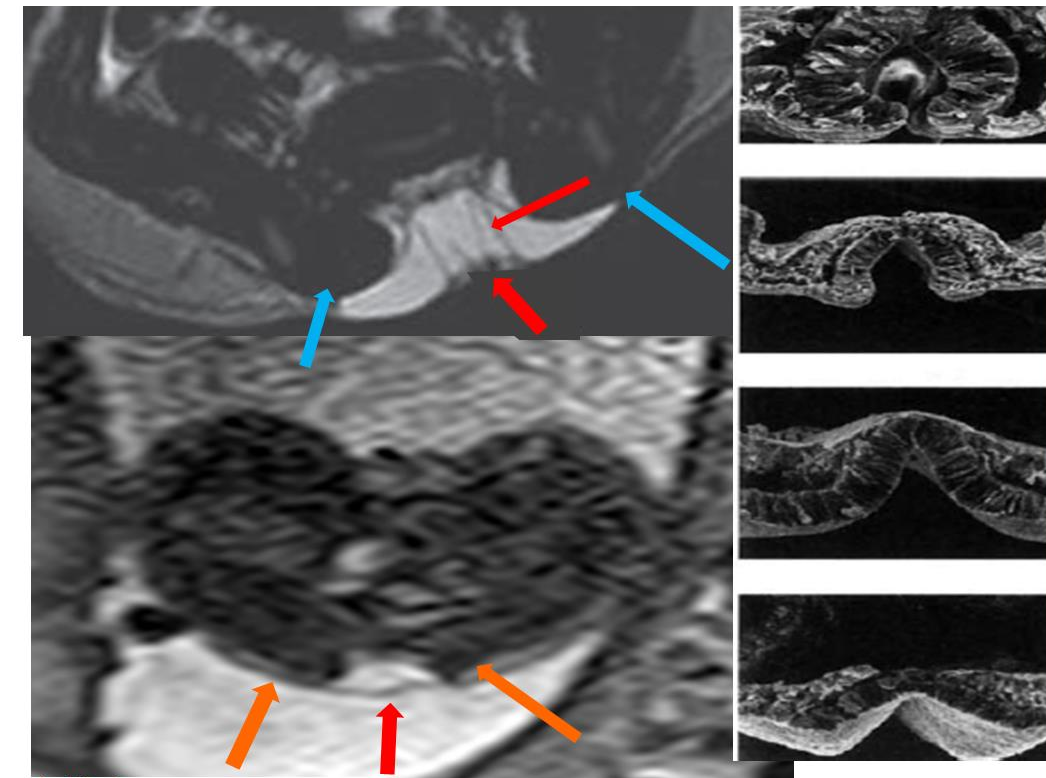
- Defecto en el cierre del TN primario o primitivo
- Siempre hay **PLACODA NEURAL** expuesta al medio ambiente sin piel que la recubra



**Segmento de tubo neural no neurulizado:
PLACODA NEURAL**

Disrafismos Abiertos

La neurulación primaria no acontece: el ectodermo neural está aplanado en línea media
No se separa del ectodermo cutáneo que permanece en posición lateral

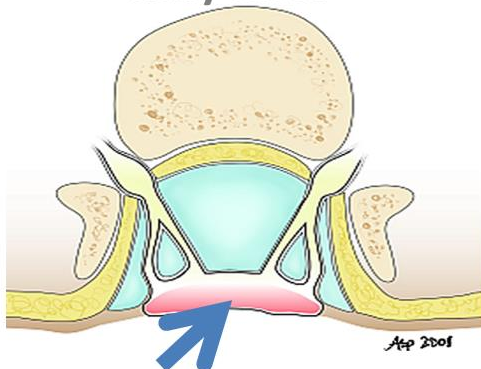


Disrafismos Abiertos

La mayoría en el segmento lumbosacro

Mielocele

Muy raros

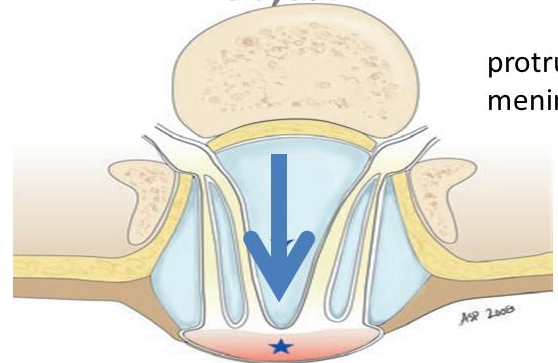


Placoda Neural a nivel de piel



Mielomeningocele

98,8%



protrusión meningea

Placoda Neural sobresale del plano cutáneo



Diagnóstico Clínico

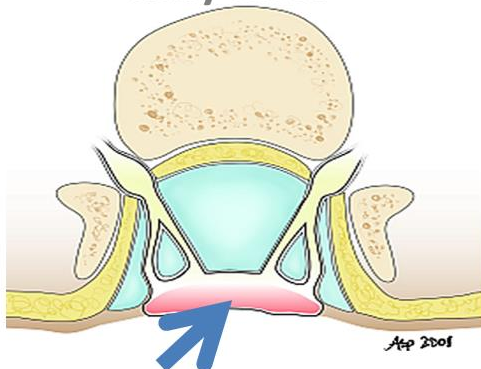
Urgencia Neuroquirúrgica

Disrafismos Abiertos

La mayoría en el segmento lumbosacro

Mielocele

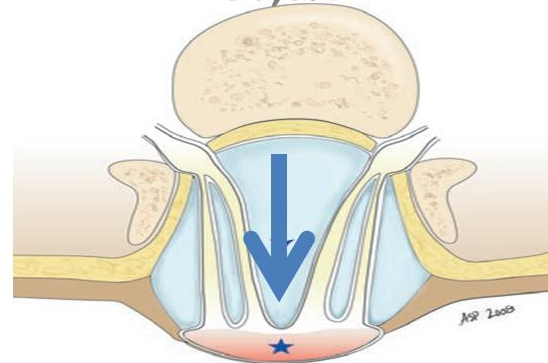
Muy raros



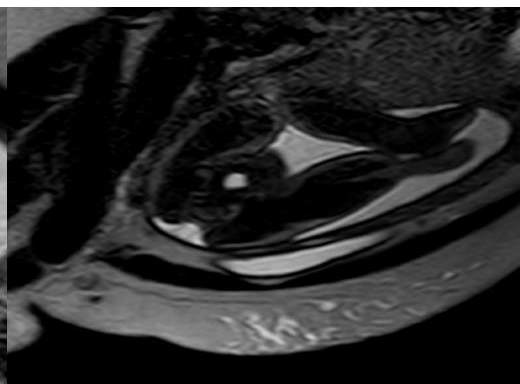
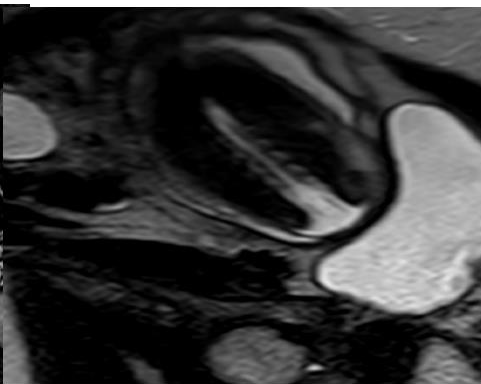
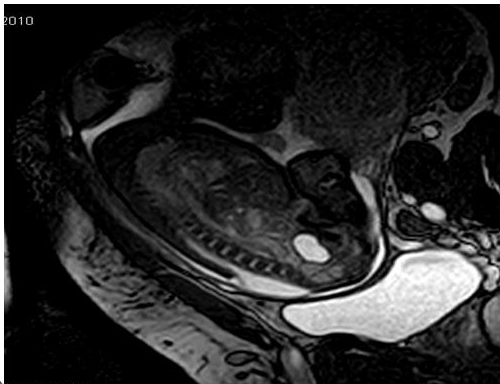
Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010

Mielomeningocele

98,8%



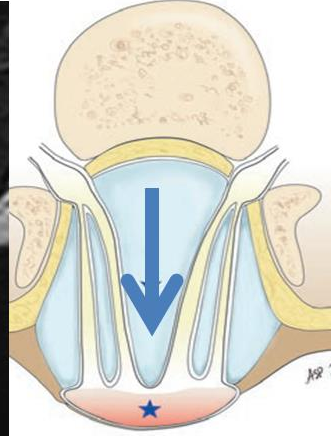
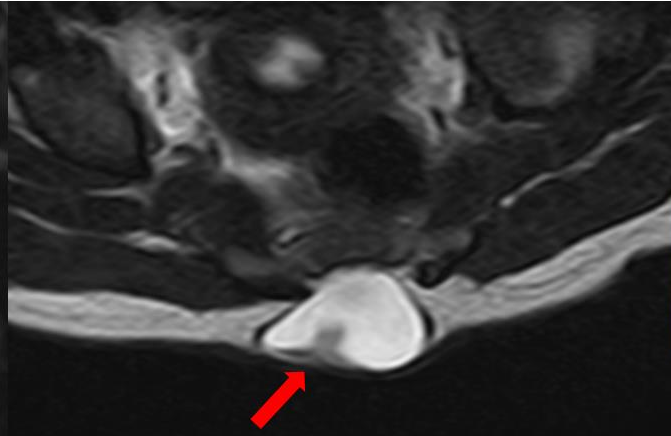
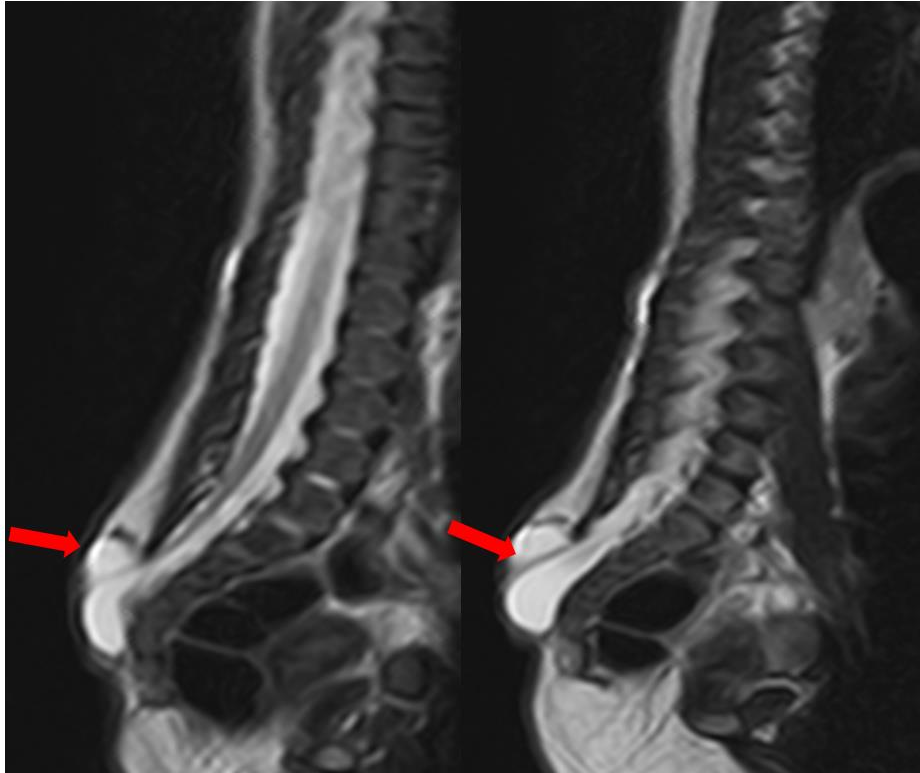
Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010



Disrafismos Abiertos

El nivel anatómico no siempre se correlaciona con el nivel neurológico aunque generalmente son + severos cuanto +altos
Pronóstico deambulatorio según criterios del último músculo activo

RNT traslada de otro centro con **diagnóstico postnatal** de disrafismo espinal abierto



Mielomeningocele sacro

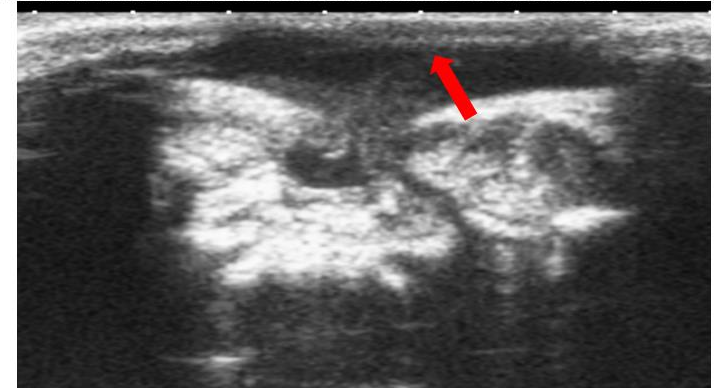
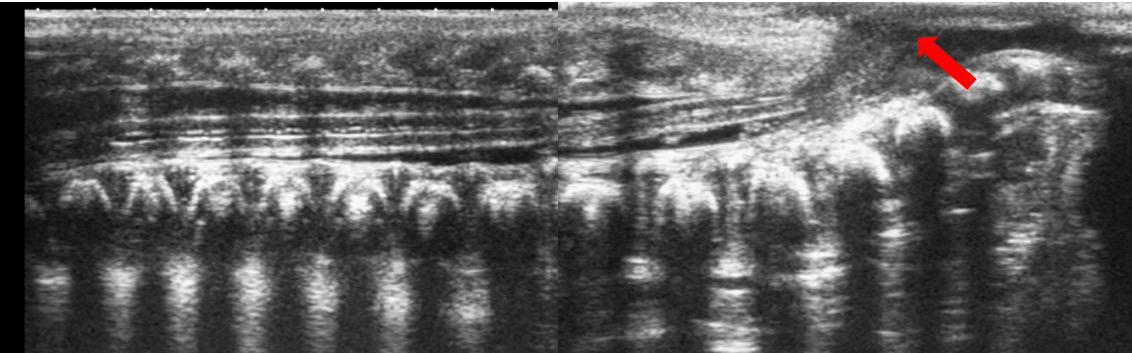
con placoda neural *TERMINAL APICAL parasagital derecha* a nivel S3-S4

Tipos de Placoda Neural:

- **Terminal:** Apical (solo en el segmento más distal)
Parietal (un segmento más largo)
- **Segmentaria** (no terminal)

Disrafismos Abiertos

Gemelar con mielomeningocele de dco prenatal. Madre por preeclamsia y proteinuria progresiva. Solicitan oclusión de cordón en semana 30 desde Castilla la Mancha cuando se puso de parto.



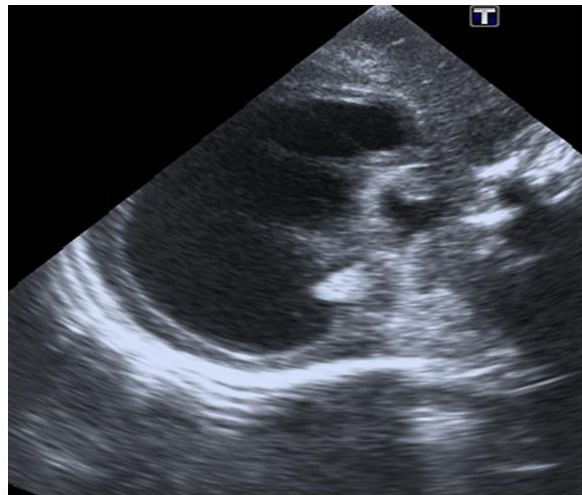
Mielomeningocele sacro

Precauciones Ecografías:

- **Campo estéril** (gel estéril; funda estéril para el transductor)
- **Nunca usar guantes de Látex**

Disrafismos Abiertos

Gemelar con mielomeningocele de dco prenatal. Madre por preeclamsia y proteinuria progresiva. Solicitan oclusión de cordón en semana 30 desde Castilla la Mancha cuando se puso de parto.

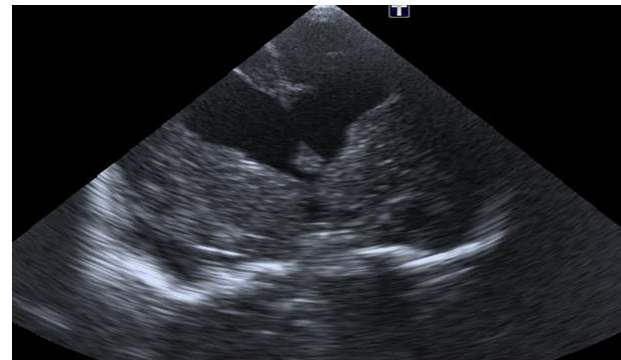


Malformaciones cerebrales asociadas

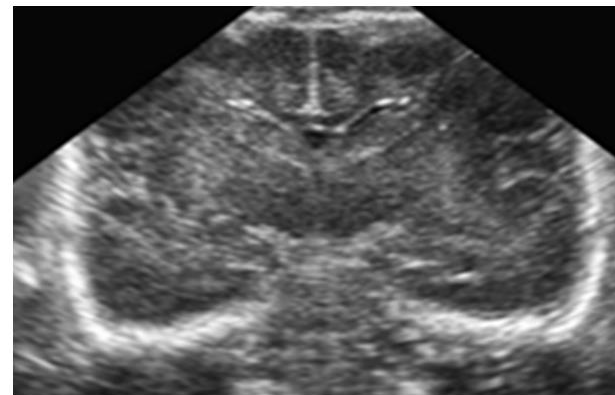
100% (casi el 100%) Disrafismos Abiertos



Malformación de Chiari tipo II



Valorar tamaño ventricular



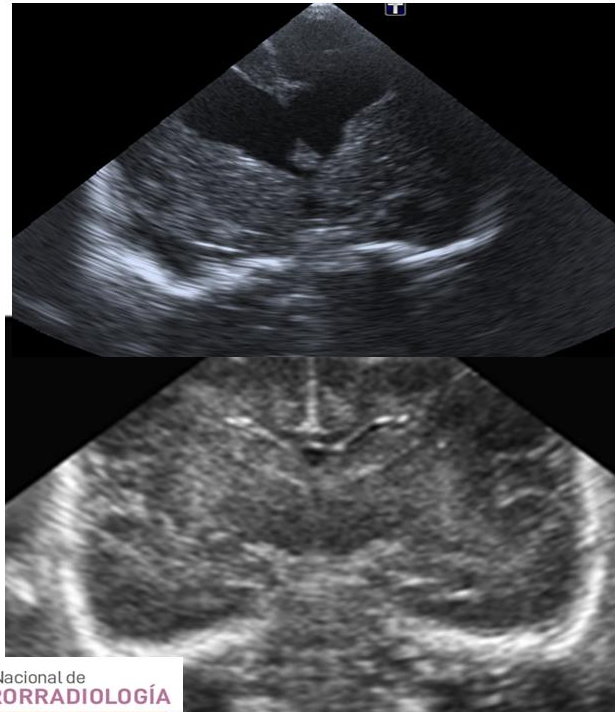
Disrafismos Abiertos

Complicación postquirúrgica precoz

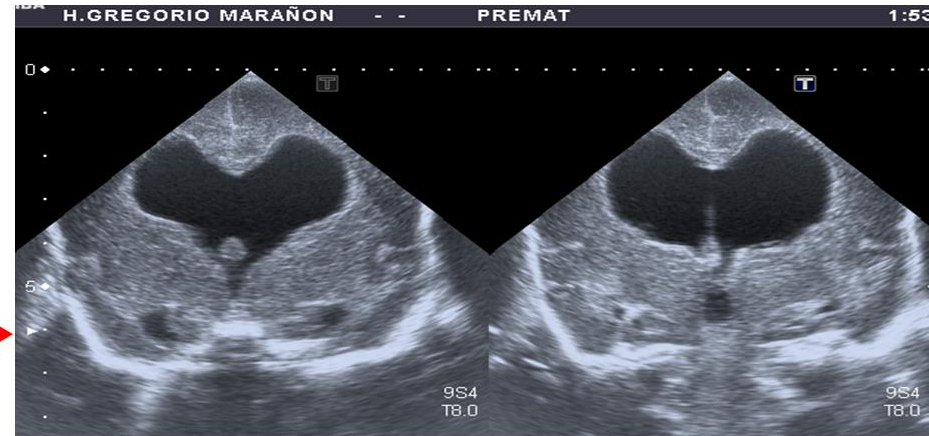
HIDROCEFALIA

Precisan seguimiento ecográfico en los días posteriores al cierre quirúrgico del disrafismo

1^{as} horas de vida



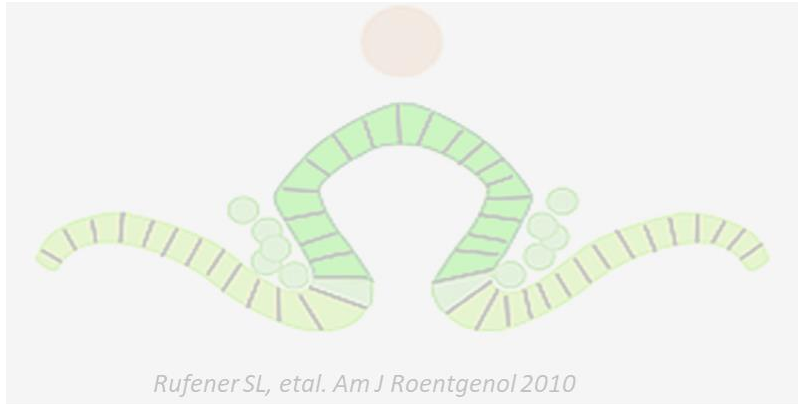
3^o día de vida



Clasificación Clínico-Radiológica

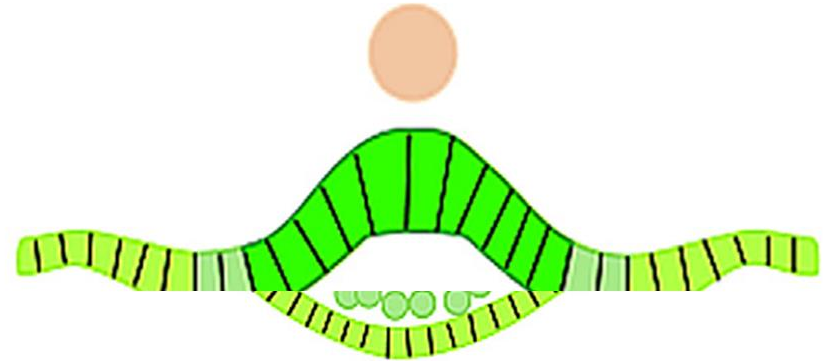
Disrafismos Abiertos

20%



Disrafismos Cerrados

80%



Disrafismos Abiertos

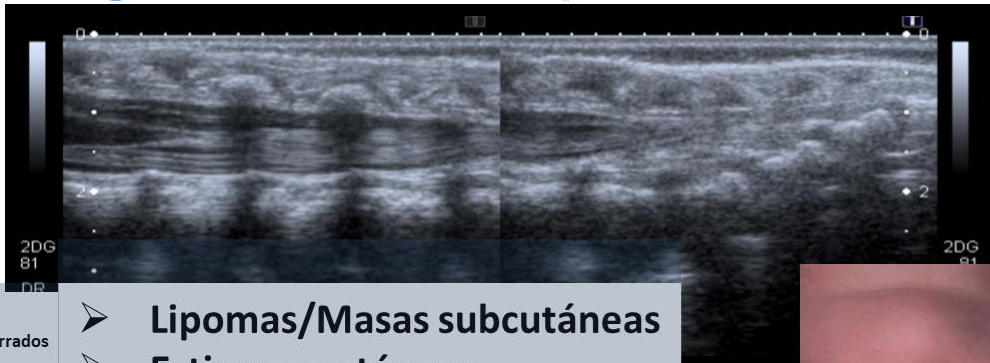


Disrafismos Cerrados



DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DEL DISRAFISMO CERRADO

➔ Ecografía de canal raquídeo < 4 meses



86,3% de los D. cerrados
Ped Pad 2015;Kucera

➤ Lipomas/Masas subcutáneas

➤ Estigmas cutáneos

- Fositas sacras
- Hemangiomas
- Hirsutismo
- Apéndices cutáneos
- Pliegue glúteo desviado
- Aplasia cutis

➤ Malformaciones Anorrectales

- Anos imperforados
- Atresias anales
- Cloacas



Fosita Sacra Simple 4-5% de RN

- No asociada a otras marcas
- < 5 mm de profundidad
- < 2,5 cm del ano

*Cuestionada asociación:
marcador de bajo riesgo
(0,13%) vs
variante anatómica*

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DEL DISRAFISMO CERRADO

Ecografía de canal raquídeo < 4 meses

Cono Medular Posición normal:

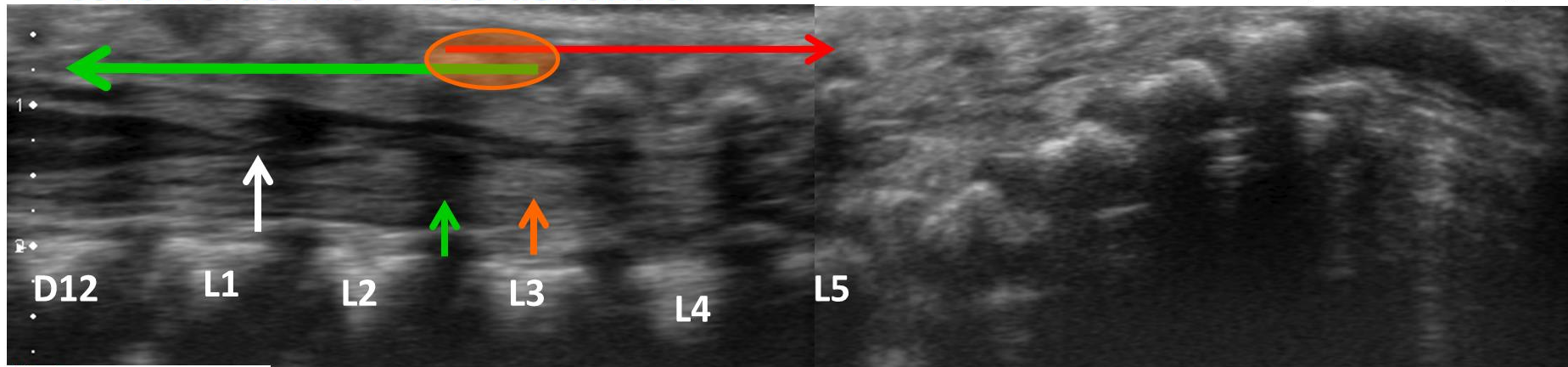
- La mayoría \geq de L1-L2. Límite bajo máximo L2-L3
- *Un 12% de RN normales entre la mitad de L3 y el disco L2-L3 transitoriamente y que si no está anclado ascenderá al nivel normal con el crecimiento del niño, ya que la columna crece + rápido que la medula espinal*

Pediatr Radiol (2011) 41:483–487

Sensibilidad de la US en detectar un cono medular en posición normal es de 95,7%

“Cono Borderline” ECO de control

RN asintomático con fosita sacra simple



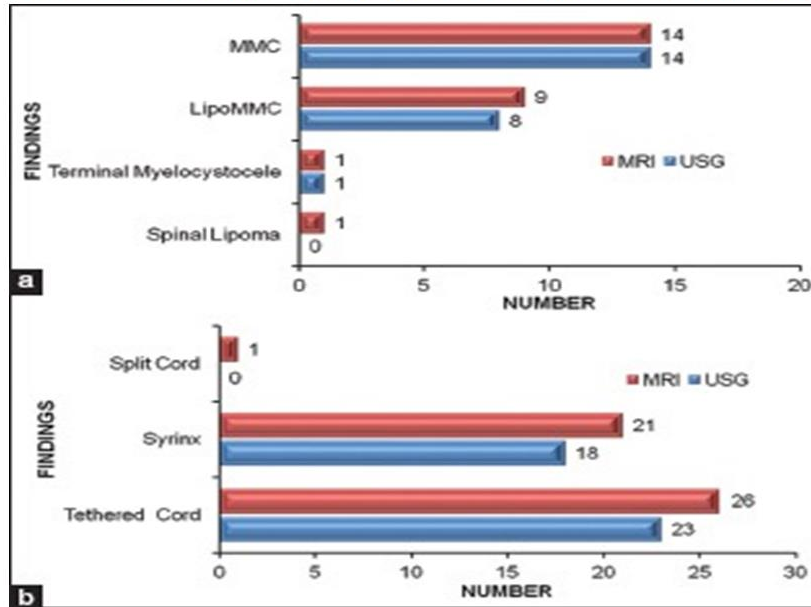
DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DEL DISRAFISMO CERRADO

Journal of Pediatric Neurosciences

Medknow Publications

Ultrasonography and magnetic resonance imaging evaluation of pediatric spinal anomalies

Dhaval Durlabhbhai Dhingani, Deb Kumar Boruah, [...], and Rudra Kanta Gogoi



Correlación MR vs US

80% Total

20% Parcial

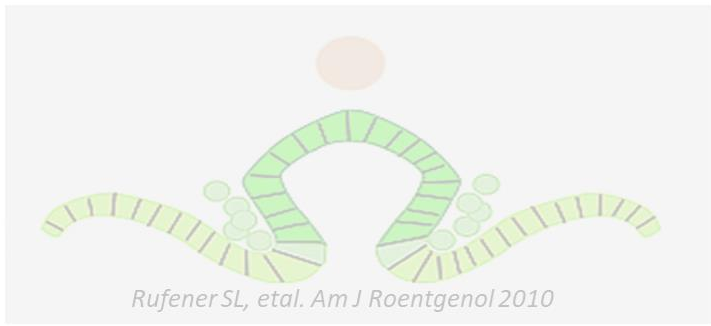
Correlación intraoperatoria:

US 91,3%

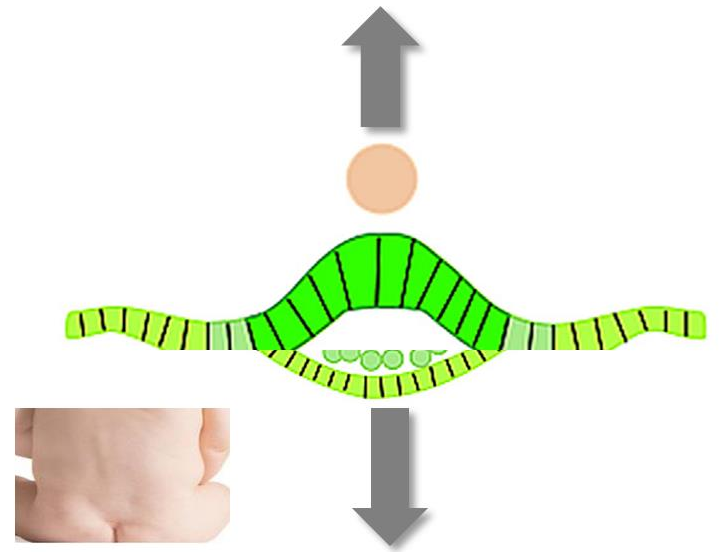
MRI 100%

Clasificación Clínico-Radiológica

Disrafismos Abiertos
20%



Disrafismos Cerrados
CON masa subcutánea



SIN masa subcutánea



Clasificación Clínico-Radiológica

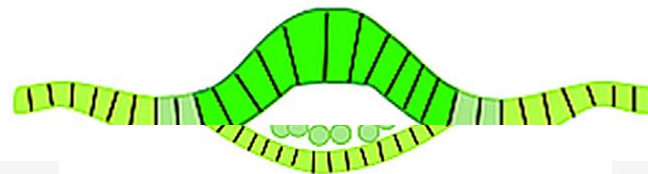
- Lipomas con defecto dural:
 - Lipomielomeningocele
 - Lipomielocele

Lumbosacros

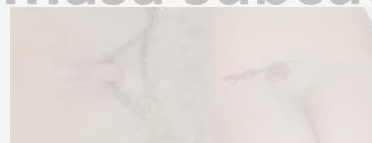
- Quísticas:
 - Meningocele
 - Mielocistocele

Lumbasacros
y Cervicales

Disrafismos Cerrados **CON** masa subcutánea



SIN masa subcutánea



Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

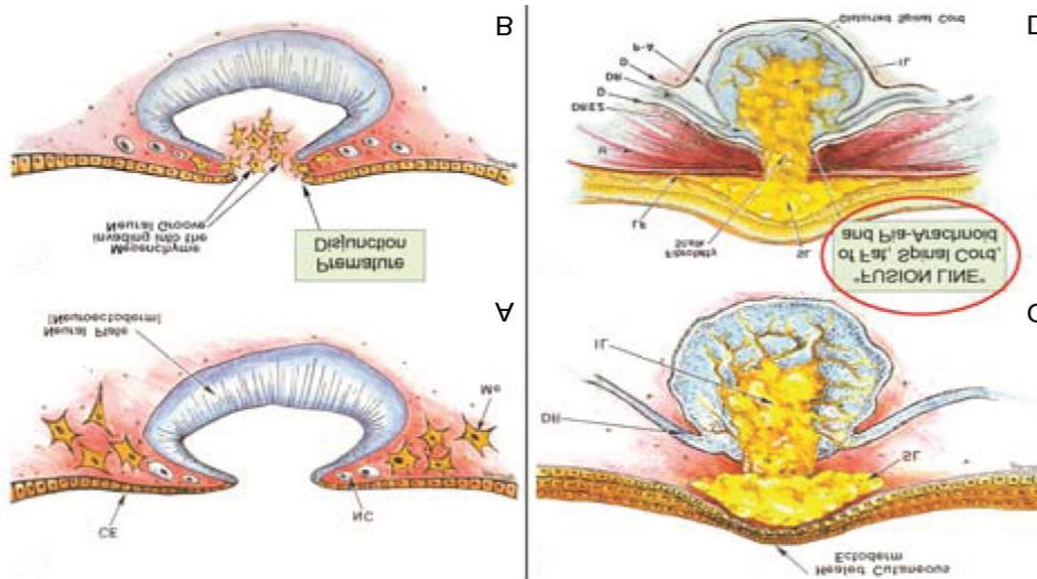


➤ **LIPOMAS** con defecto dural

Defecto en la neurulación primaria, igual que en los abiertos (placoda neural)

Migración precoz de células mesenquimales al interior del surco neural con formación de tejido graso en continuidad con un tejido graso subcutáneo hipertrófico que condiciona la masa clínica

➔ **Interfase Placoda Neural - Lipoma**



Pang D. Total Resection of Complex Spinal Cord Lipomas- How, Why and When to Operate-Neurol Med Chir (Tokyo)- 2015

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

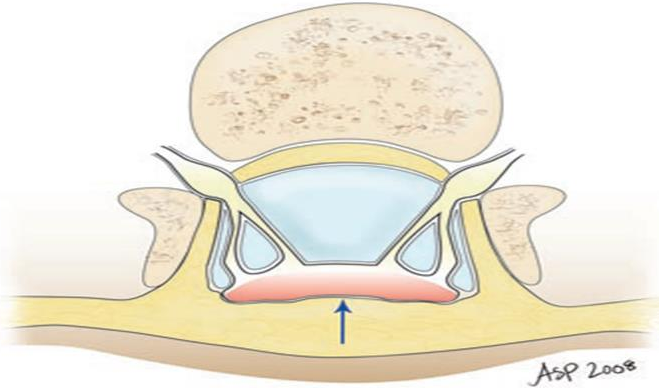


➤ **LIPOMAS** con defecto dural:

Defecto en la neurulación primaria con migración precoz de células mesenquimales al interior del surco neural y formación de tejido graso

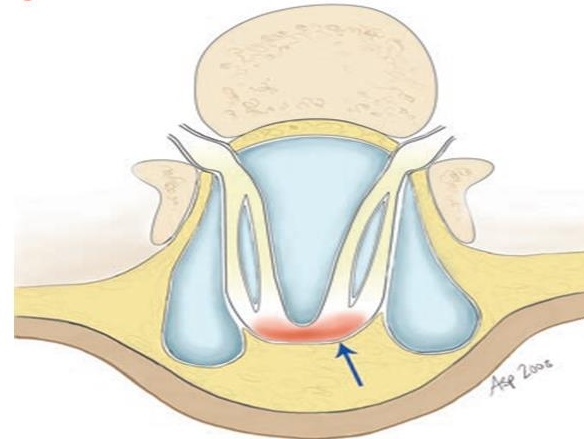
Lipomielocele

LIPOMielosquisis



Interfase Placoda- Lipoma **dentro** del canal raquídeo

Lipomielomeningocele



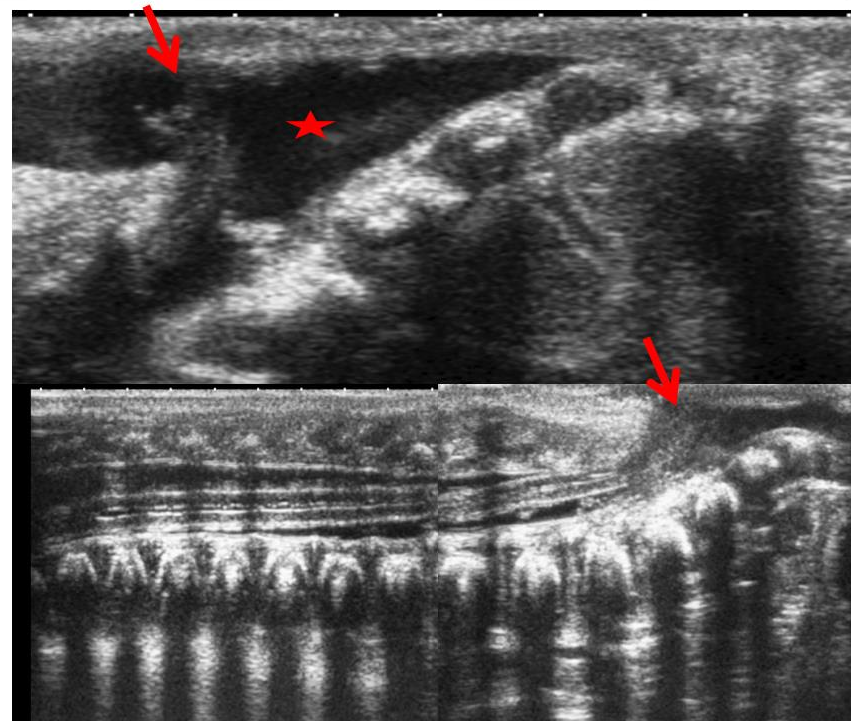
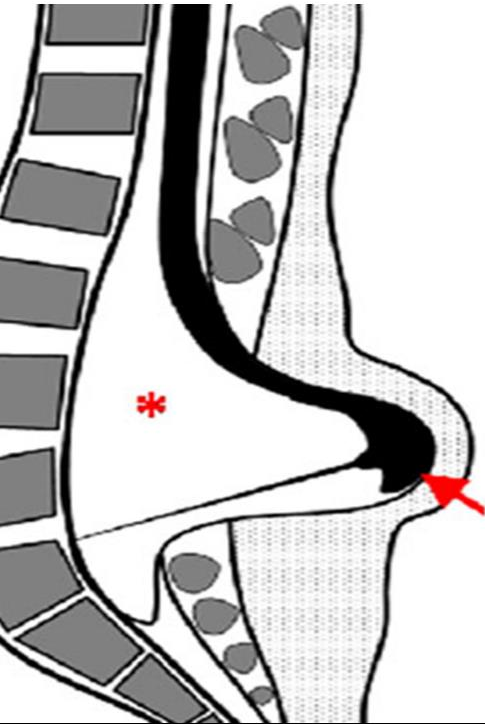
Interfase Placoda- Lipoma **fuera** del canal raquídeo con **protrusión meníngea**

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

LipomieloMENINGOcele

Claves diagnósticas

- Aumento del espacio subaracnoideo ventral a la placoda
- Interfase placoda-lipoma fuera del canal raquídeo



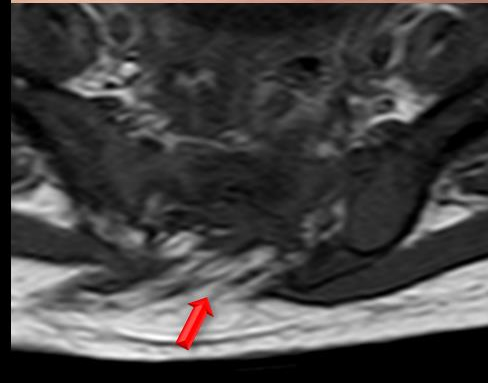
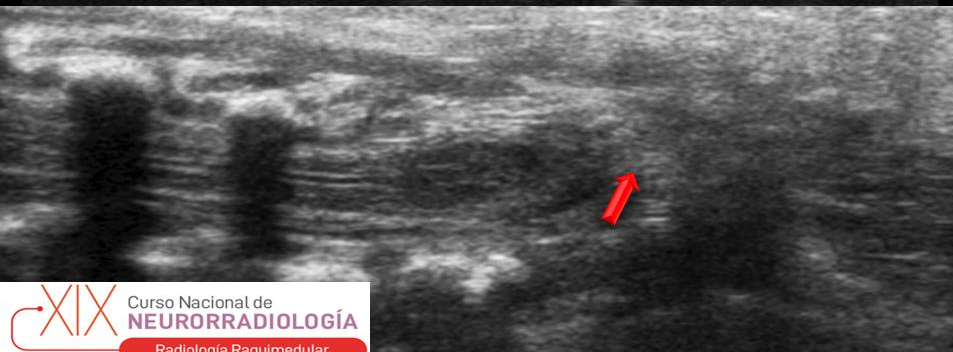
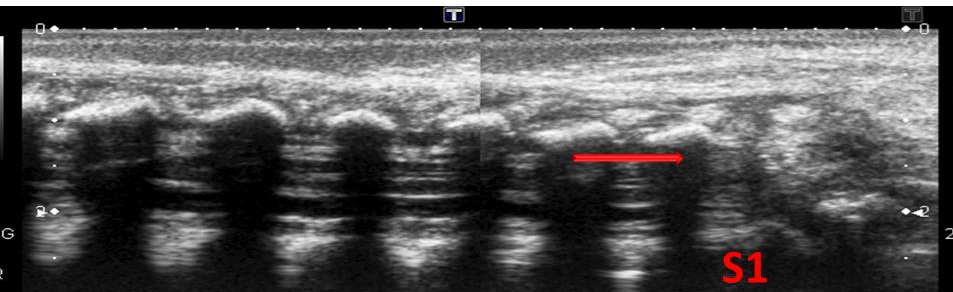
Badve CA, et al. Pediatr Radiol (2011)

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

Lipomielocele

RN con tumoración sacra con apéndice y lesión vascular cutáneas

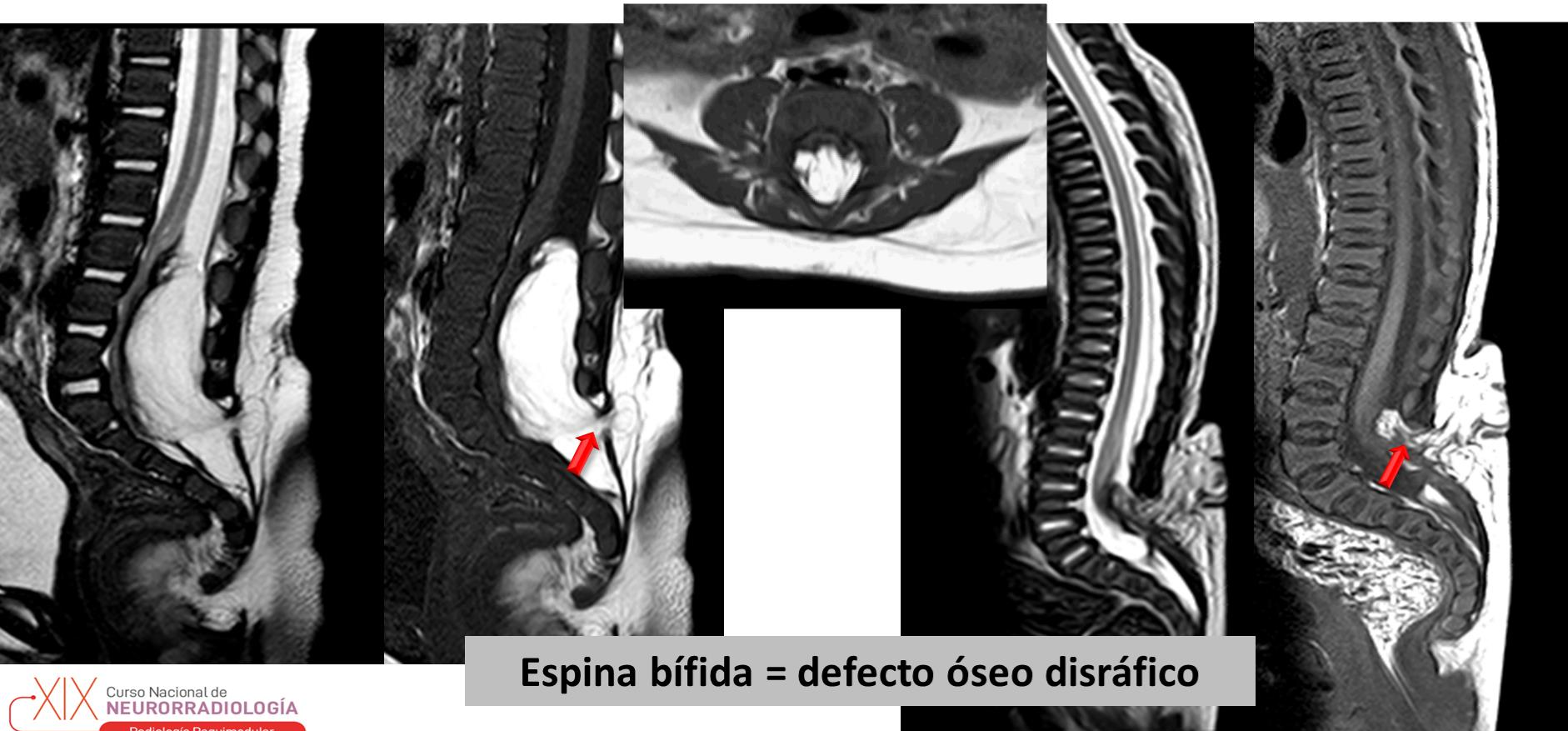
- Sin aumento del espacio aracnoideo
- Interfase placoda-lipoma dentro del canal
- Continuidad del lipoma intrarraquideo con la grasa subcutánea que forma la masa de partes blandas a través del defecto dural y de elementos posteriores



Disrafismos cerrados **CON masa subcutánea**

Lipomieloceles

D/D con Lipomas Intradurales (lipomas intrarraquideo sin defecto dural)
Continuidad del lipoma intrarraquideo con la masa subcutánea

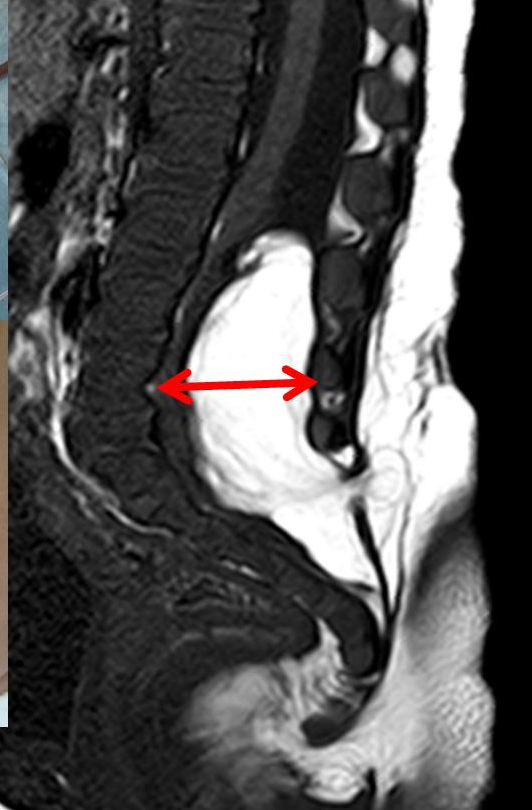
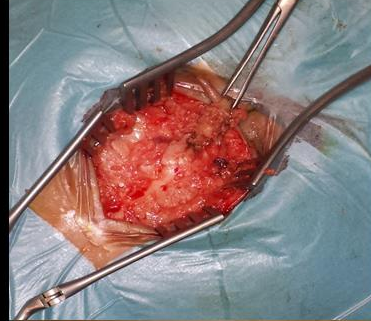
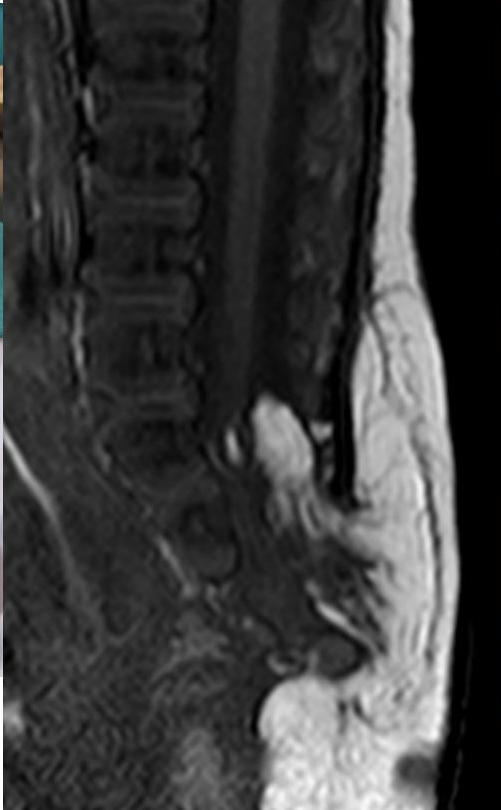
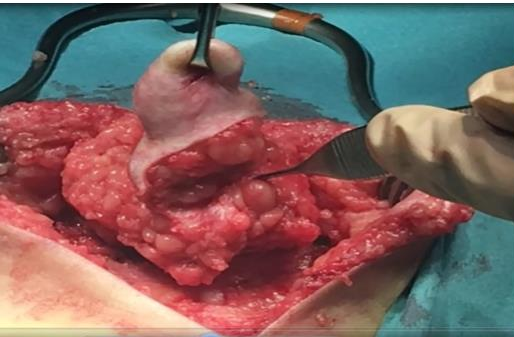


Espina bífida = defecto óseo disráfico

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

Lipomieloceles

Hamartomas Disráficos st adipocitos, pero tb musc. estriado, cartílago, hueso, cels.nerviosas, endimarias, etc



Sd LUMBAR

Hemangiomas Lumbosacro/Perineal



- **L**: “**L**ower body” hemangioma
- **U**: anomalías **U**rogenitales, **U**lceración
- **M**: **M**ielopatía (disrafismo oculto)
- **B**: “**B**ony deformities”
- **A**: anomalías **A**rteriales
- **R**: anomalías **R**enales

ECOGRAFÍAS Canal raquídeo
Aparato urinario



Malformaciones Urogenitales y Anorectales



Enema Opaco / Cistografía y/o RM

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

➤ QUÍSTICAS

- Contienen LCR
- Menos frecuentes que el LipoMC/LipoMMC

LUMBOSACROS

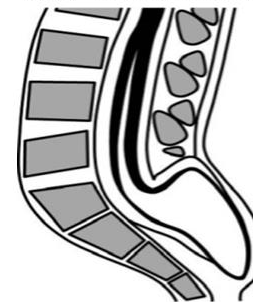


Meningoceles



CERVICALES

M. Terminal



Mielocistoceles



M. No Terminal



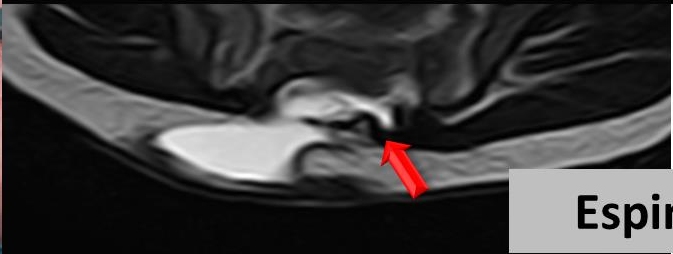
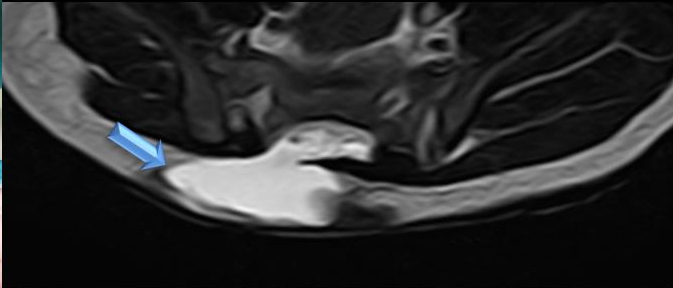
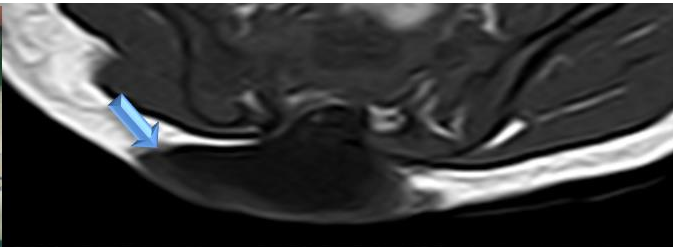
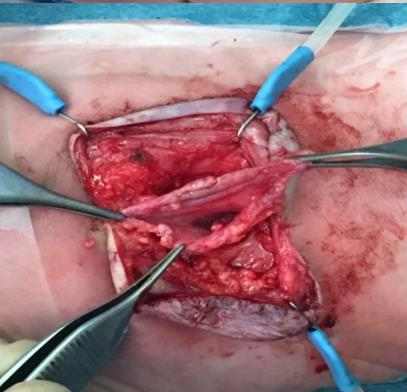
M. Abortivo

Badve CA, et al. *Pediatr Radiol* (2011)

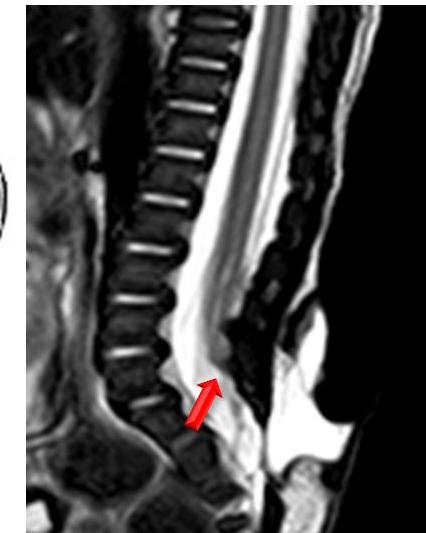
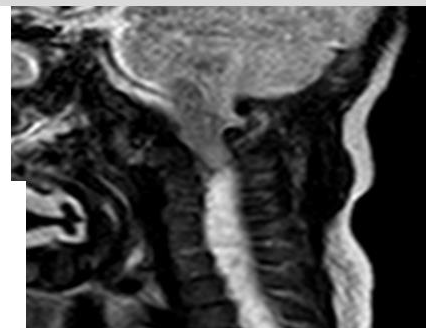
Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

Meningocele

- Herniación de meninges y LCR en continuidad con el sp subaracnoideo a través de defecto óseo disráfico
- Médula espinal nunca en su interior (puede estar anclado al cuello)
- Mas frecuentes LUMBOSACROS



Malformación de Arnold Chiari tipo II



Espina bífida = defecto óseo disráfico

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

Mielocistocele terminal (lumbosacros)

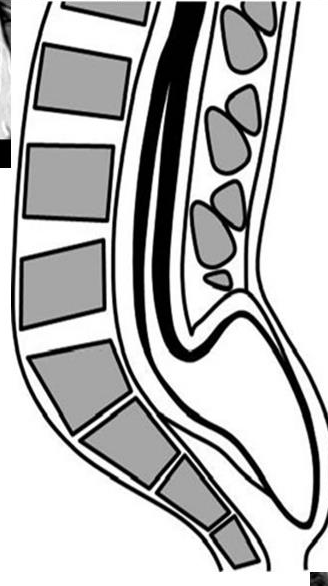
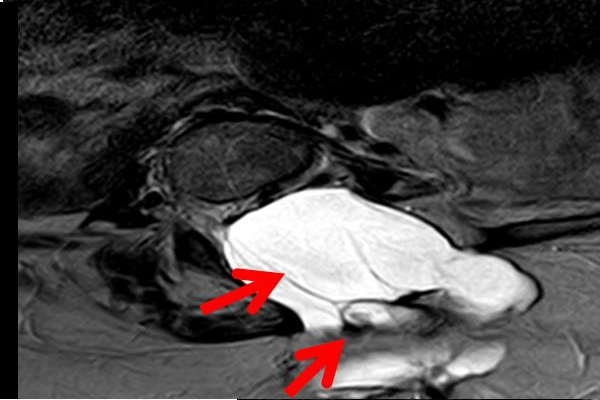
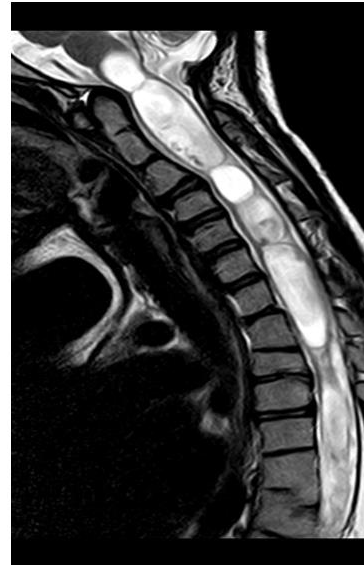
Complejo OEIS Oñfalocele
Extrofia vesical
Año Imperforado
Spinal anomalies

Paciente de 4 años con Síndrome polimalformativo:

- **Extrofia de cloaca. Año imperforado.** Colostomía terminal. Enterocistoplastia. Vesicostomía
- **Riñón pélvico en herradura derecho**
- **Malformaciones vertebrales** (vértebras en mariposa y asimilación parcial Atlánta-occipital derecha)
- **Paraplejia** con hidromielia severa progresiva
- **Trasposición de grandes vasos** corregida.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Refiere **acorchamiento y pérdida de fuerza en miembros superiores** de meses de evolución que ha ido empeorando progresivamente.

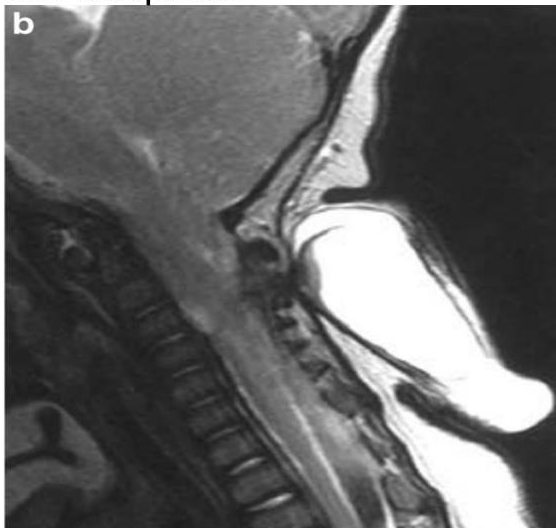
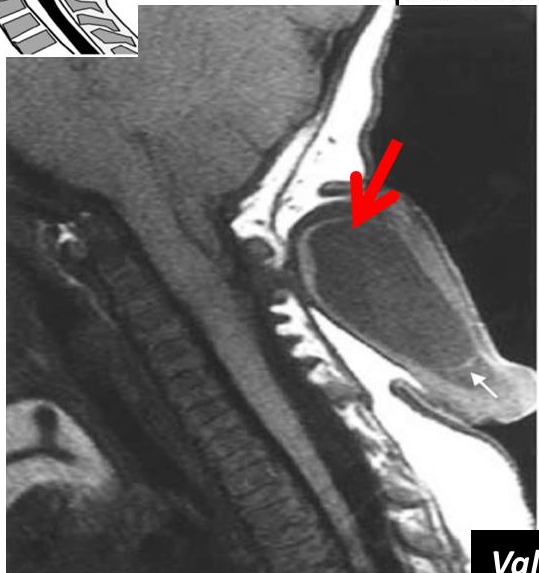


Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

Mielocistoceles Cervicales

Mielocistocele No Terminal

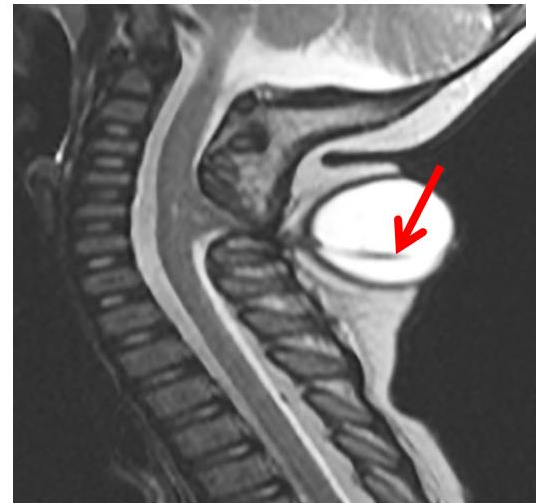
“quiste dentro de quiste”



Valeur SV, et al. *Pediatr Radiol* (2016)

Mielocistocele Abortivo

“Meningocele con tallo”
“Mielomeningocele cervical”

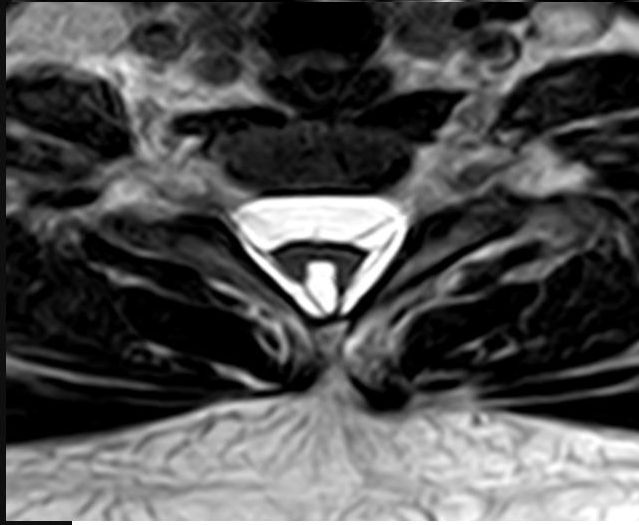
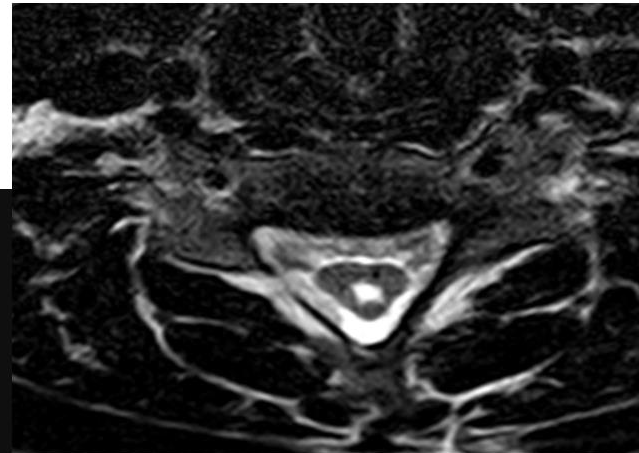
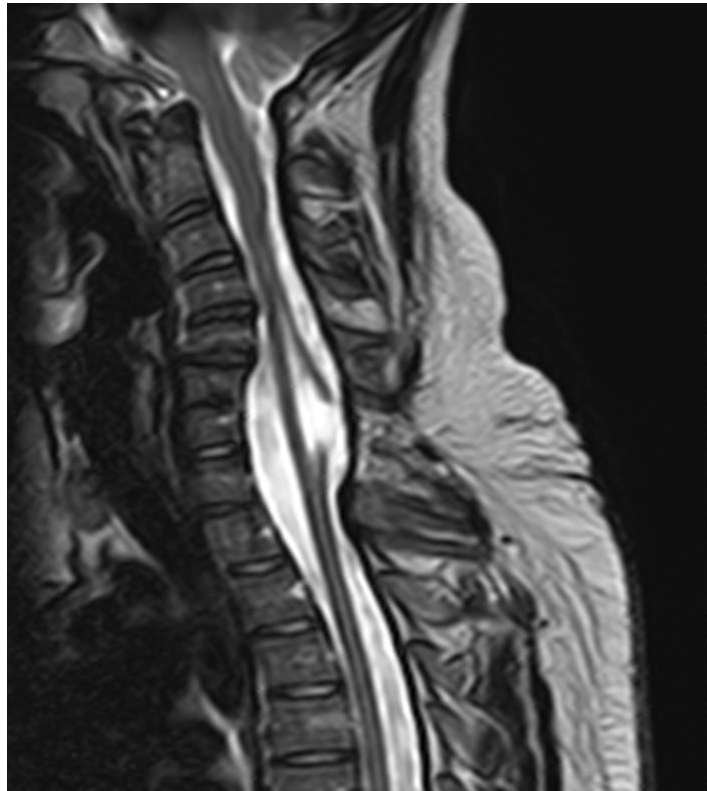


Valeur SV.. *Pediatr Radiol* (2016)

Disrafismos cerrados **CON** masa subcutánea

Paciente de 15 años seguido por neurocirugía desde hace 10 años.
Nacido con “mielomeningocele cervicodorsal” tratado a los 15 días de vida
en su país de origen, Chile.

Mielocistocele
Abortivo
Intervenido



Clasificación Clínico-Radiológica

- Grupo más heterogéneo clínico y embriológico
- Con **Malformaciones Simples y Complejas**
- Formas de presentación muy diversas en imagen
- Con frecuencia se asocian 2 ó más en un mismo paciente

➤ Lipomas intrarraquídeos sin defecto dural:

- **Lipoma / Fibrolipoma del filum**
- **Lipomas Intradurales**

➤ Quistes:

- **Meningoceles**
- **Quiste neuroentérico**

➤ Trayectos Subcutáneos:

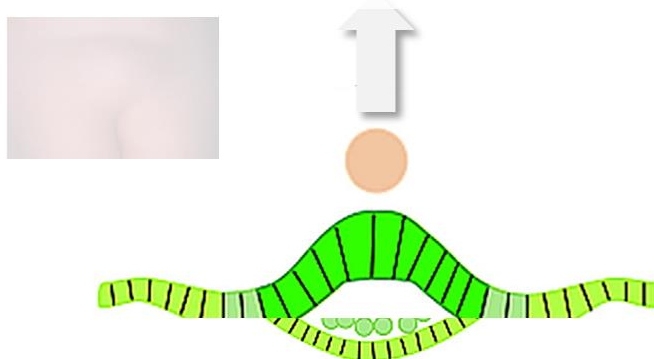
- **Seno dérmico**

➤ Anomalías Morfología Medular:

- **Filum terminal tenso**
- **Ventrículo terminal**
- **Diastematomielia**
- **Sd. de regresión caudal**
- **Disgenesia espinal segmentaria**

Disrafismos Cerrados

CON masa subcutánea



Modificado de : Rufener SL, et al. Am J Roentgenol 2010



SIN masa subcutánea



Síndrome de Médula Anclada

Es un sínd. de diagnóstico clínico (no un tipo concreto de malformación)

No todos los conos medulares bajos o anclados lo producen y puede, excepcionalmente, aparecer en pacientes con estudios de imagen normales

El cono medular está en posición baja (por debajo de L2-L3), con el propio cono o el filum terminal anclados a los tejidos adyacentes

Estiramiento sobre estrc. neurovasculares

Alteración metabólica



Deterioro funcional de las células nerviosas del cordón medular



Clínica insidiosa y heterogénea. Signos y síntomas de disfunción neuronal motora y sensitiva

Neurológicos:

- Alteraciones en la marcha
- Dolor lumbar
- Disfunciones sensoriales y motoras de MMII
- Atrofia o hipoplasia muscular
- Hipo o hiperreflexia

Uro-Intestinales

- Alteraciones urodinámicas (vejiga neurógena)
- Incontinencia de esfínteres
- Estreñimiento

Ortopédicos:

- Escoliosis
- Deformidades en MMII pies y caderas

Primario - Disrafismos Cerrados:
Lipomatosos y Quísticos
Filum terminal anclado
Malformaciones de la Notocorda

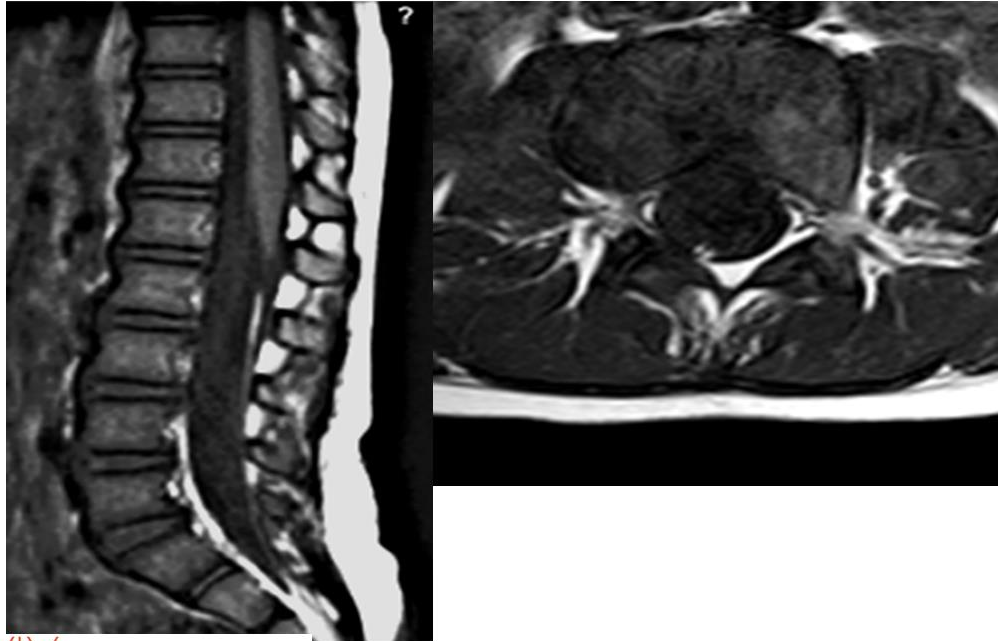
Secundario “reanclaje”:
Complicación post Q^a por fibrosis

Disrafismos cerrados **SIN** masa subcutánea

→ **Lipomas intrarraquídeos sin defecto dural**

Lipoma / Fibrolipoma del filum terminal

Cono en L1-L2. Niña sin clínica de Sd. de Médula Anclada

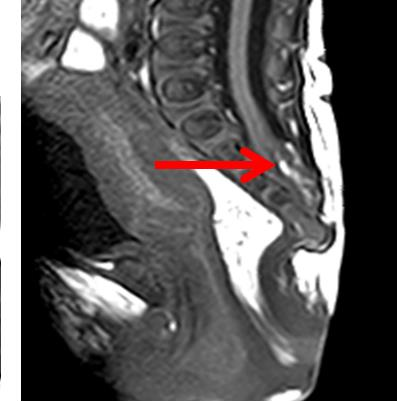
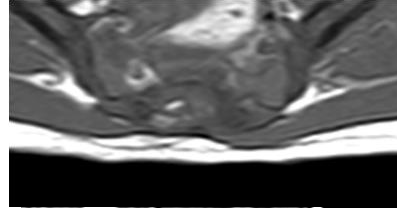
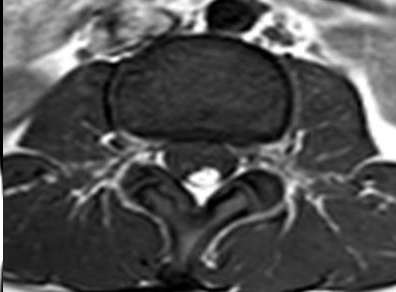
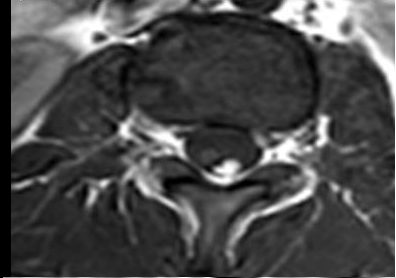
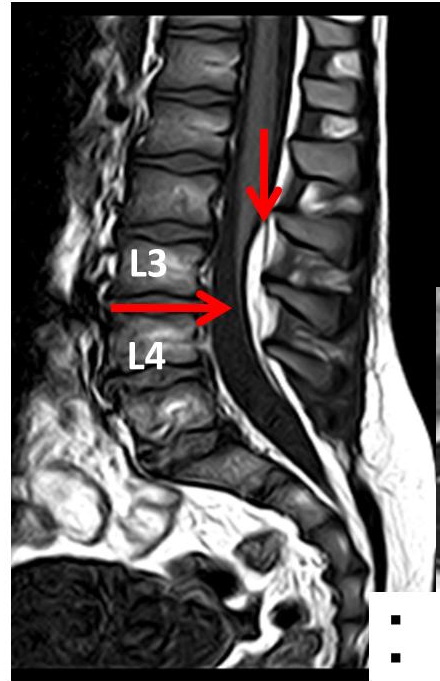


- Engrosamiento fibrolipomatoso del filum terminal.
- La existencia de grasa incidental en la población adulta normal se estima entre 2,5-5%
- Si cono en posición anatómica y no asocia síntomas de Sd. de Médula Anclada se considera una variante normal

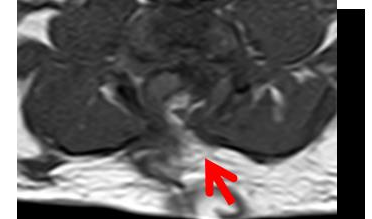
Disrafismos cerrados **SIN** masa subcutánea

→ **Lipomas intrarraquídeos sin defecto dural**

Lipomas Intradurales (lipomas caudales / dorsales)



Lipomielocele

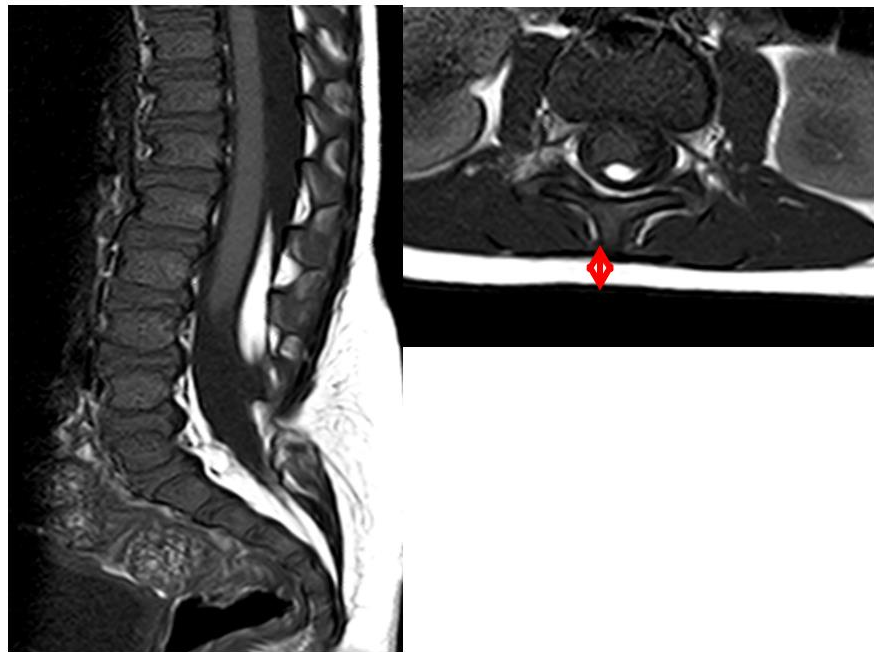


- Interfase placoda-lipoma intrarraquídea, pero contenidos en un saco dural íntegro (elementos posteriores tb)
- No continua del lipoma intrarraquídeo con la grasa subcutánea ni aumento de ésta
- Tienen anclaje medular o del filum , pero pueden cursar o no con Síndrome de Médula Anclada
- A veces la grasa se interdigita con la propia medula y pueden ser incluso intramedulares

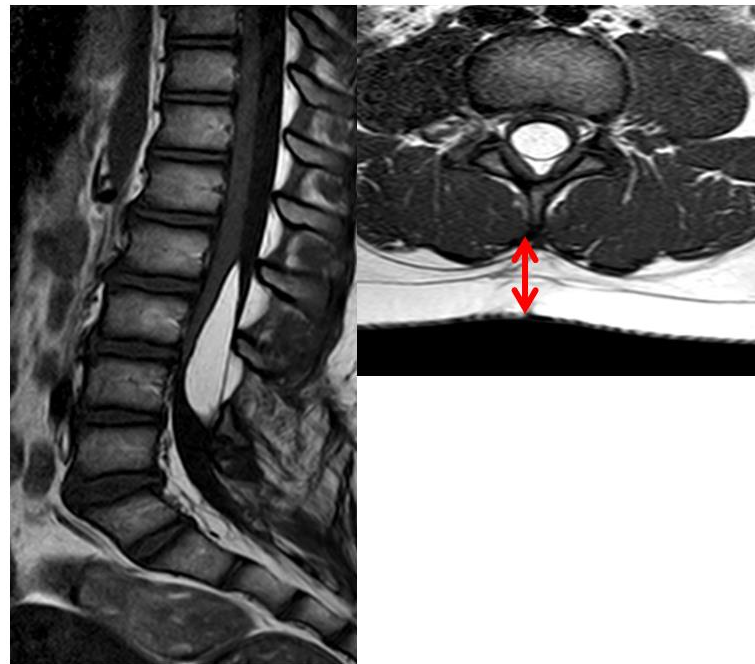
Malformaciones Lipomatosas Espinales Congénitas

Intervenida al nacimiento de Lipomielocele. RM en 2008, al año de vida, asintomática.
Consulta en 2016 por molestias en MMII. Fuerza y esfínteres conservados.

2008



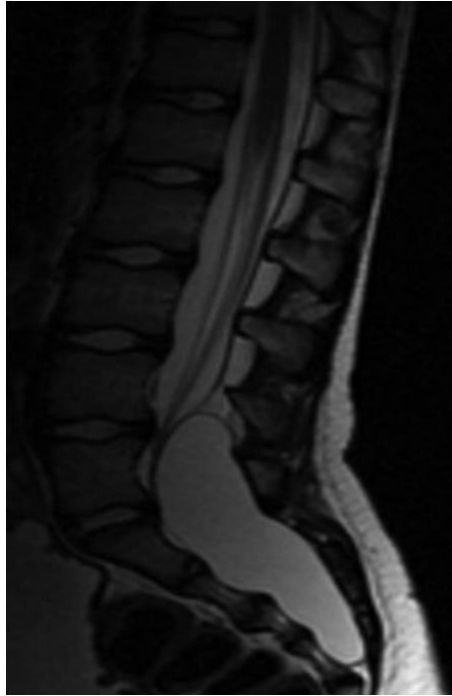
2016



Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

→ Formas Quísticas Meningoceles

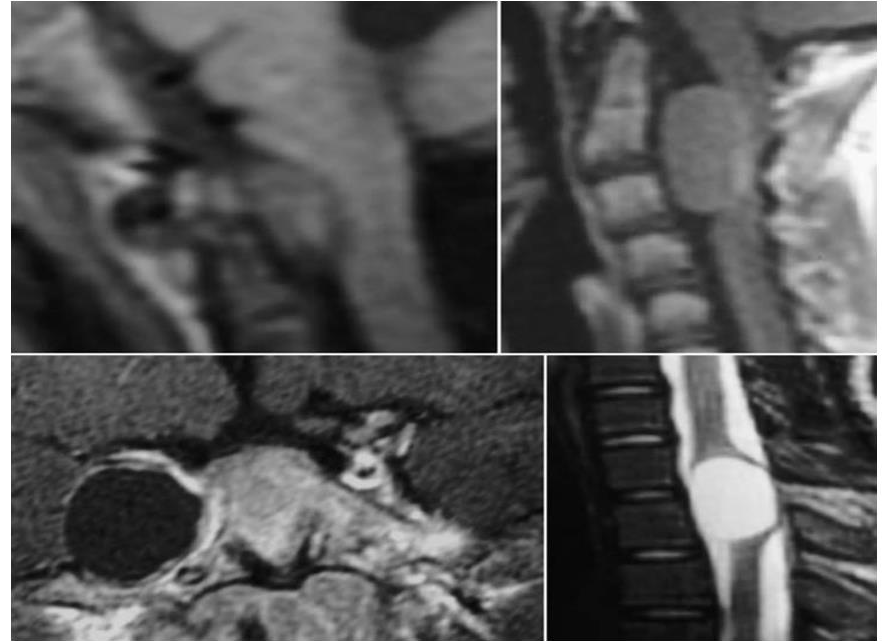
- Anteriores
- Laterales
- Intrasacros



J Neurosurg Pediatrics, 2013

Quiste Neuroentérico

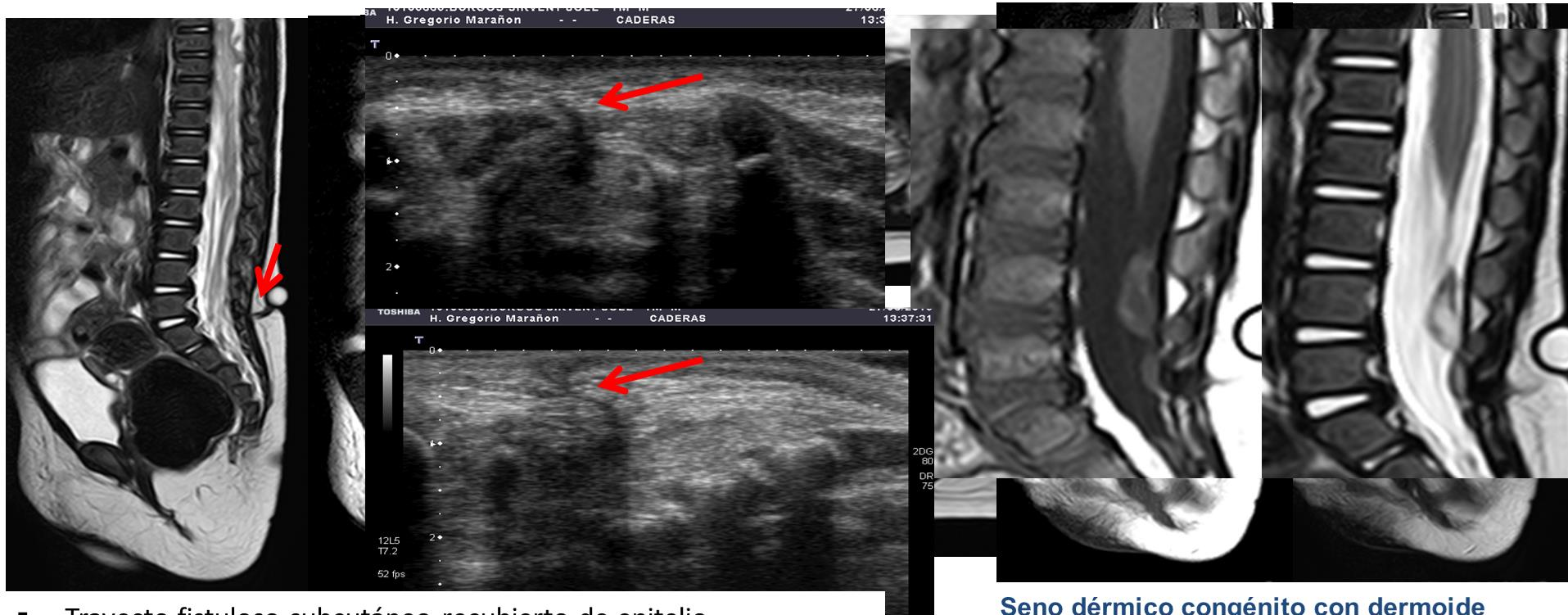
- Resultado de la regresión incompleta del cond. Neuroentérico
- Intradural anterior en columna dorsal
- Epitelio cuboidal secretor de mucosa



SANTOS DE OLIVEIRA, R., et al. Neurosurg, 2005

Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

→ Trayecto subcutáneo: Seno dérmico



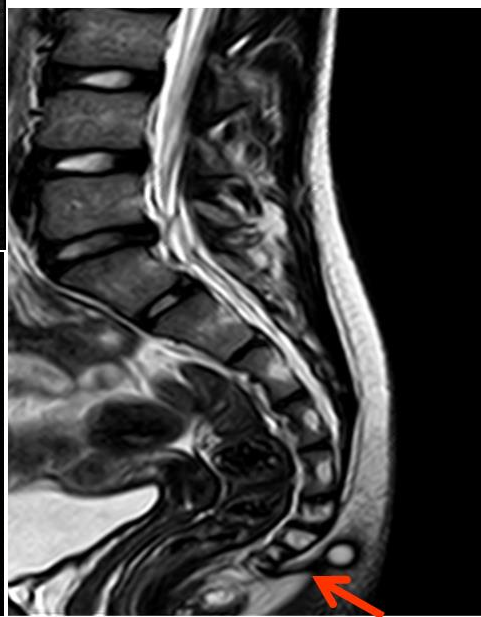
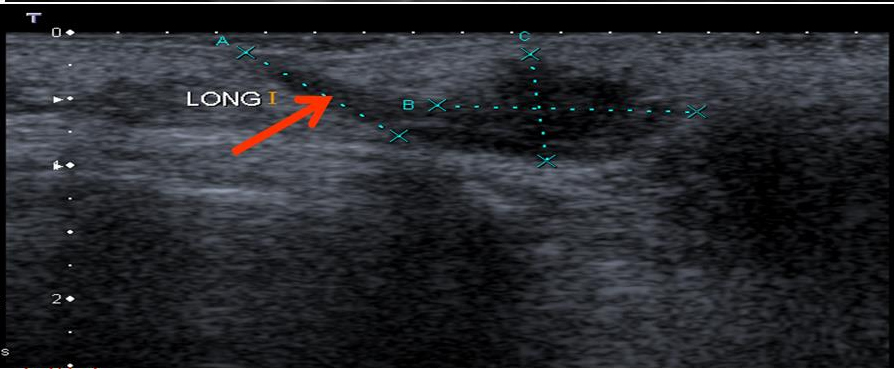
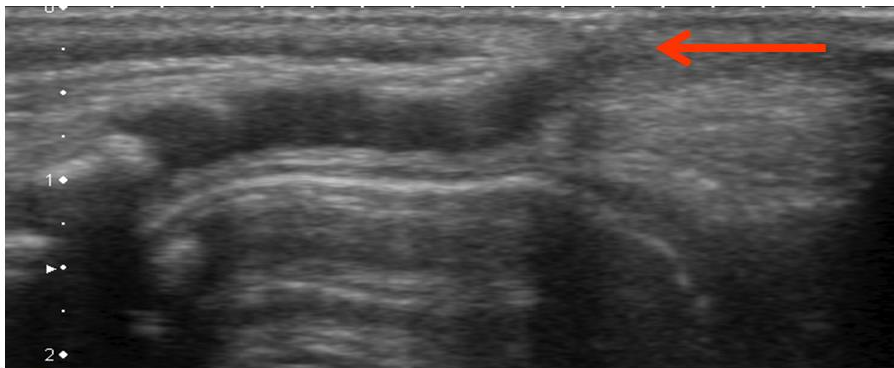
Senos dérmicos
Seno dérmico congénito con dermoide intratecal confirmado en cirugía y AP

- Trayecto fistuloso subcutáneo recubierto de epitelio
- Comunican el plano cutáneo con el esp. subaracnoideo
- Complicaciones: Fistulas de LCR, meningitis, abscesos
- Asociación a dermoides intrarraquideos (ruptura, infección)

No son senos dérmicos verdaderos: NO DISRAFISMOS

→ **Trayecto subcutáneo:** Seno dérmico sacrocoxígeo

- Fositas sacras simples, más bajas intergluteas
- Tracto hipoeoico con curso caudal
- Van al pericondrio del coxis por debajo de la terminación del saco tecal
- Quistes o sinus pilonidales

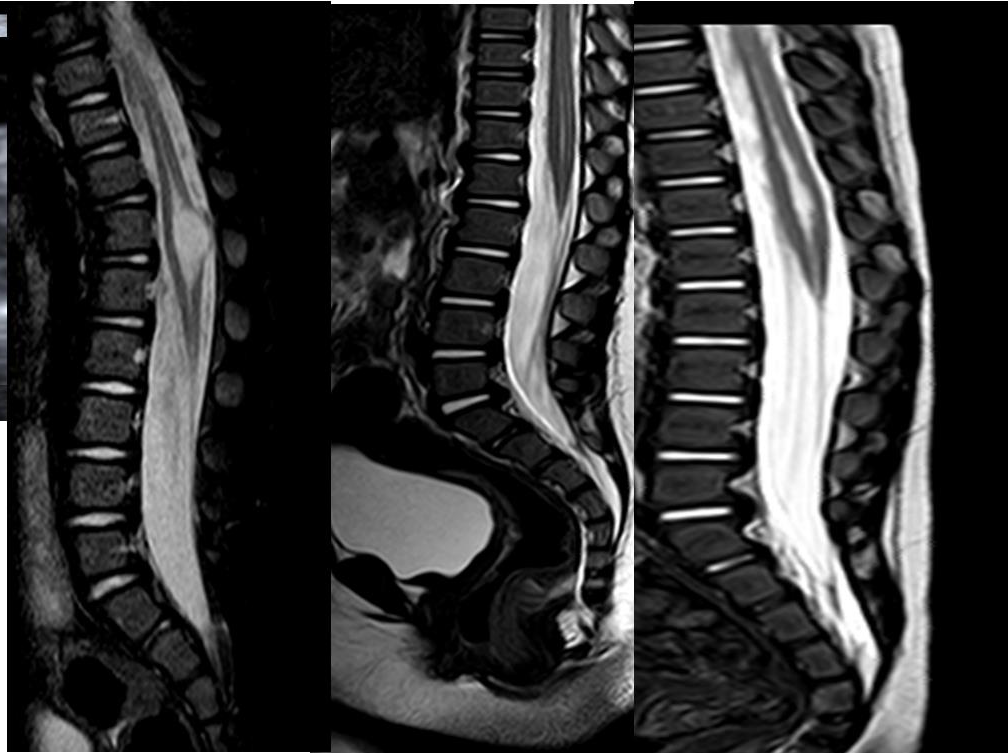
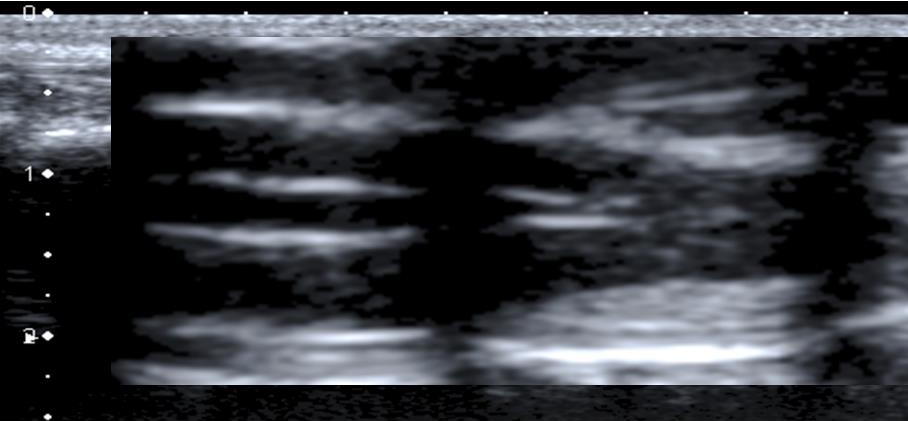


Disrafismos cerrados **SIN** masa subcutánea

→ **Alteración morfológica medular**

1. Dilatación endimaria del cono medular:

Ventrículo Terminal Persistente



- Tb deno V ventrículo, en continuidad con el canal central
- Regresión incompleta del ventrículo terminal durante la neurulación secundaria
- Dilataciones leves asintomáticas (variantes normales)
- “Quísticos” (raros) pueden dar síntomas neurológicos D/D con tumor intramedular

Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

→ Alteración morfológica medular

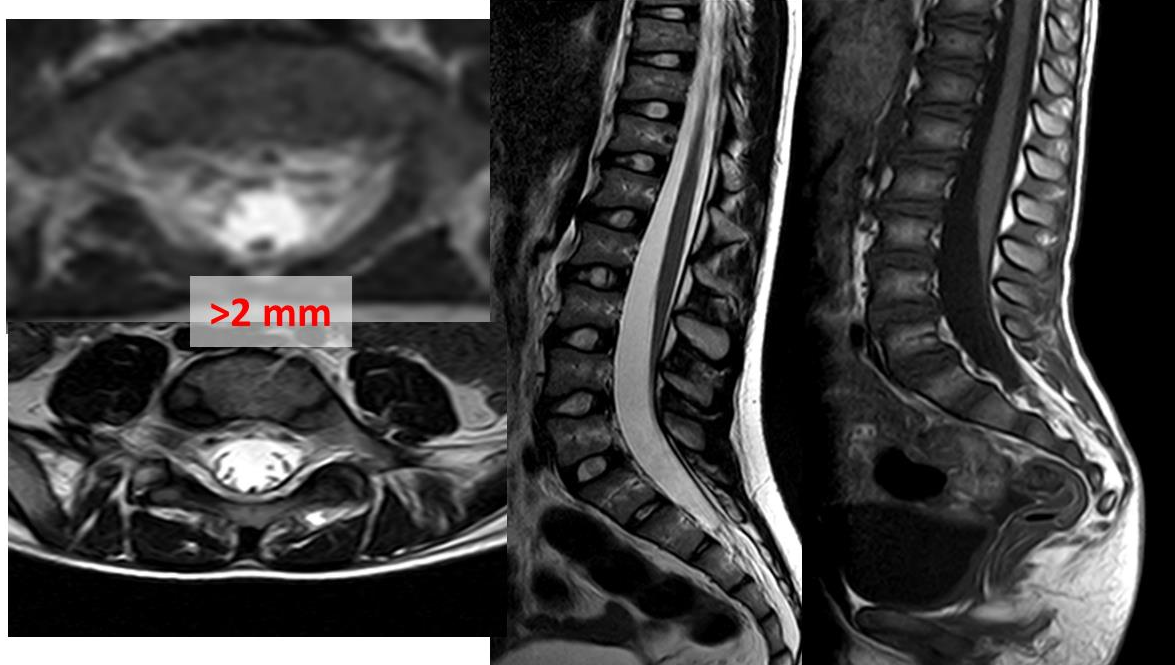
1. Dilatación endimaria del cono medular:

Ventrículo Terminal Persistente

2. Cono medular elongado y bajo con filum corto, hipertrófico y anclado:

Filum Terminal "Tight" (Anclado / Estirado/ Tenso)

- No es sinónimo de Sd. de Médula Anclada pero suele producirlo
- Por definición **NO puede coexistir con ningún tipo de lipoma**
- Frec. asociación con:
 - Senos Dérmicos
 - Diastematomiela
 - Sd de Regresión Caudal



Niño de 4 años con un Sd. DISMÓRFICO y PLATIBASIA
Fuerza y tono en MMII normal.
ROT patelares y aquileos normales. Sensibilidad superficial normal en mmss y mmii. Marcha normal.

Disrafismos cerrados **SIN** masa subcutánea

→ **Alteración morfológica medular**

1. Dilatación endodimaria del cono medular:

Ventrículo Terminal persistente

2. Cono medular elongado y en posición baja:

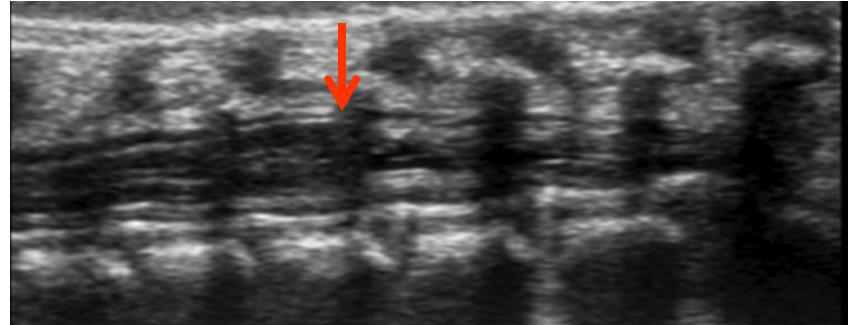
Filum Terminal Anclado

3. Médula Amputada:

Sd. de Regresión Caudal

4. Médula dividida:

Diastematomielia



Clasificación Embriológica de los Disrafismos Espinales



Formación de la Notocorda
Disgenesia espinal segmentaria
Sd. de regresión caudal

Integración de la Notocorda
Diastematomelia
Fistula entérica dorsal
Quiste neuroentérico



Disrafismos complejos
Afectación de otros órganos derivados o cuyo desarrollo está inducido por la NOTOCORDA

Ausencia de Neurulación

- Mielocele
- Mielomeningocele

Separación precoz

- Lipomielocele
- Lipomielomeningocele
- Lipoma intradural

Fusión incompleta

- Meningocele
- Mielocistocele No terminal
- Seno dérmico

Canalización

- Mielocistocele terminal
- Ventrículo terminal persistente

Diferenciación regresiva

- Lipoma del filum
- Filum terminal Tenso

Disrafismos cerrados **SIN masa subcutánea**

Síndrome de Regresión Caudal o Agenesia Caudal

Fuerte asociación con Diabetes Mellitus Materna

Tipo I:

- **Médula espinal amputada** en posición alta con **agenesia severa** de columna vertebral distal
- Se asocia a **Síndromes Malformativos Complejos**:
 - **Triada Currarino** (agenesia sacra parcial, **Malf Anorectal** y Teratoma/masa presacra)
 - **VACTERL** (Malformaciones: Vertebrales, **Anorectales**, Cardiacas, Tracheoesofágicas, Renal and Limb)
 - **OEIS** (Onfalocele, Extrofia vesical, **Ano Imperforado**, Spinal malf.)

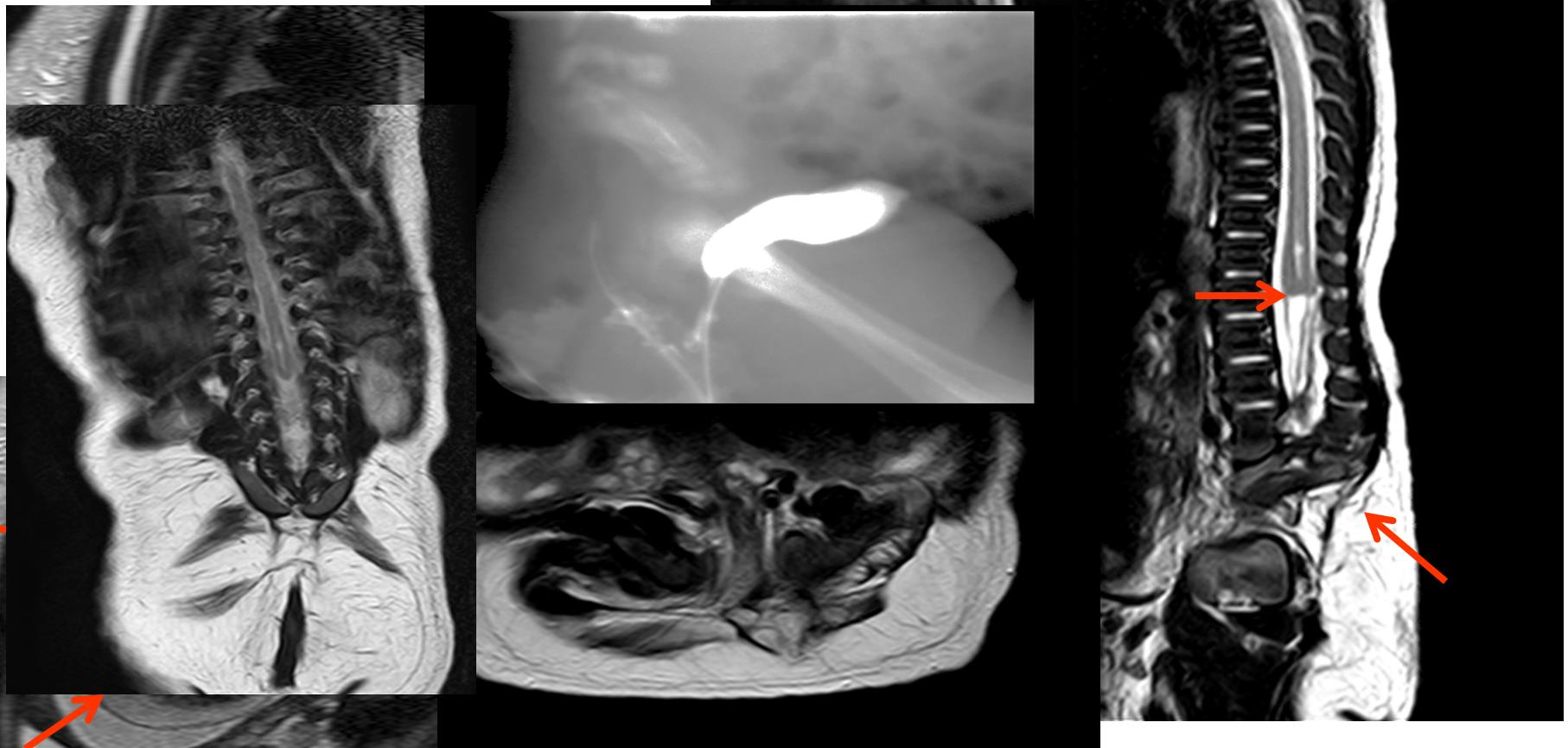
Tipo II:

- Forma más leve con **agenesia sacra es menos severa**: leve de S2 y distal
- **Médula generalmente elongada, no amputada, y anclada** :
 - Filum terminal tenso, Lipomas (intradurales , del filum, LMC , LMMC),
 - Mielocistoceles terminales, Meningocele sacro anterior
- Clínica de Sd de Anclaje Medular

Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

Síndrome de Regresión Caudal Tipo I

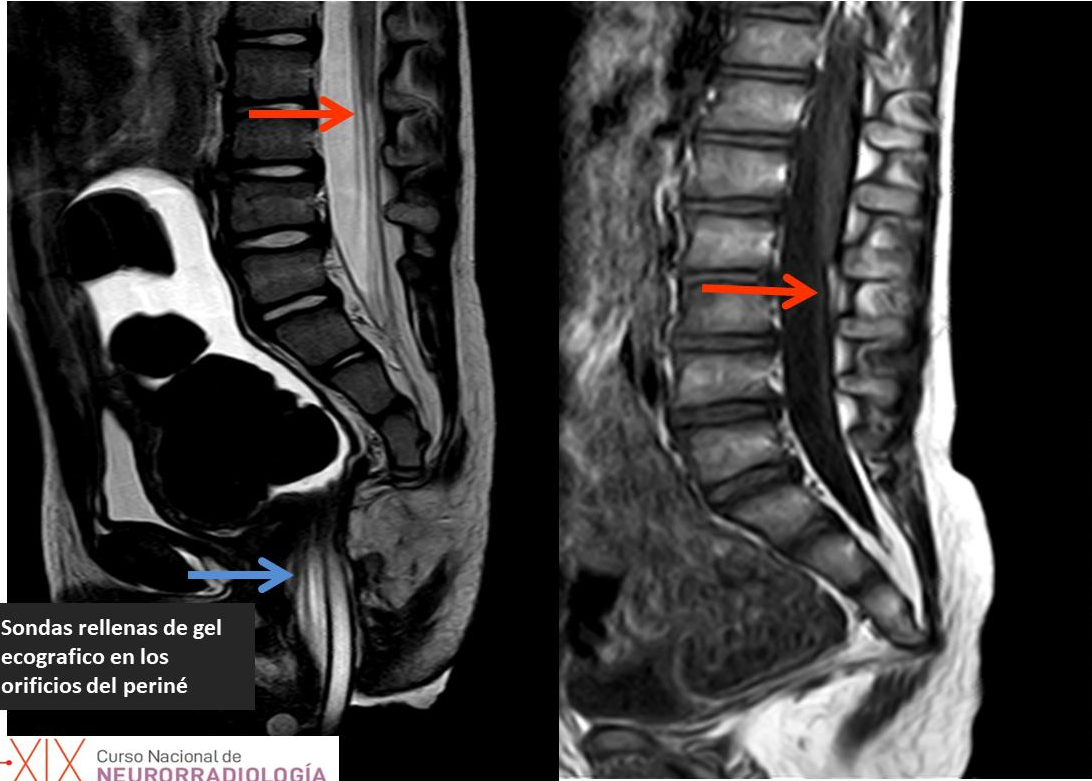
Cuanto más proximal se interrumpa la médula más severa la agenesia vertebral



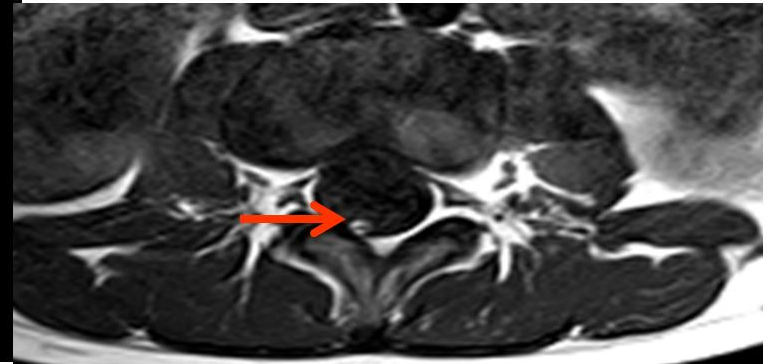
Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

Síndrome de Regresión Caudal Tipo II

Paciente de 5 años con eneuresis y antecedentes de atresia ano-rectal



- **Agnesia sacra** menos severa leve de S2 y distal
- **Médula generalmente elongada y anclada (NO AMPUTADA)**
 - Filum terminal tenso
 - Lipomas (intradurales, del filum, LMC, LMMC)
 - Mielocistoceles terminales
 - Meningocele sacro anterior
 - etc
- **Clínica de Sd Médula Anclada**

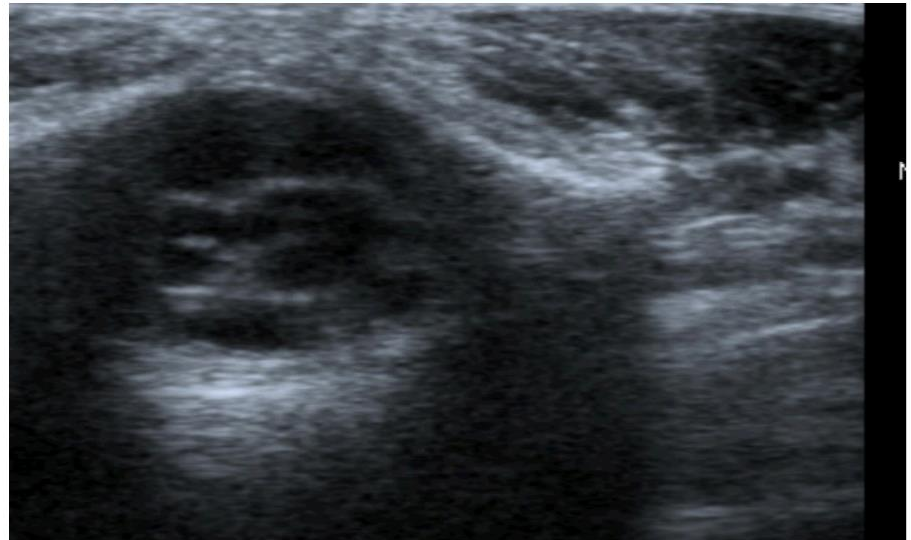


Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

Ecografía para descartar disrafismo en lactante de 2 meses con hisutismo lumbar



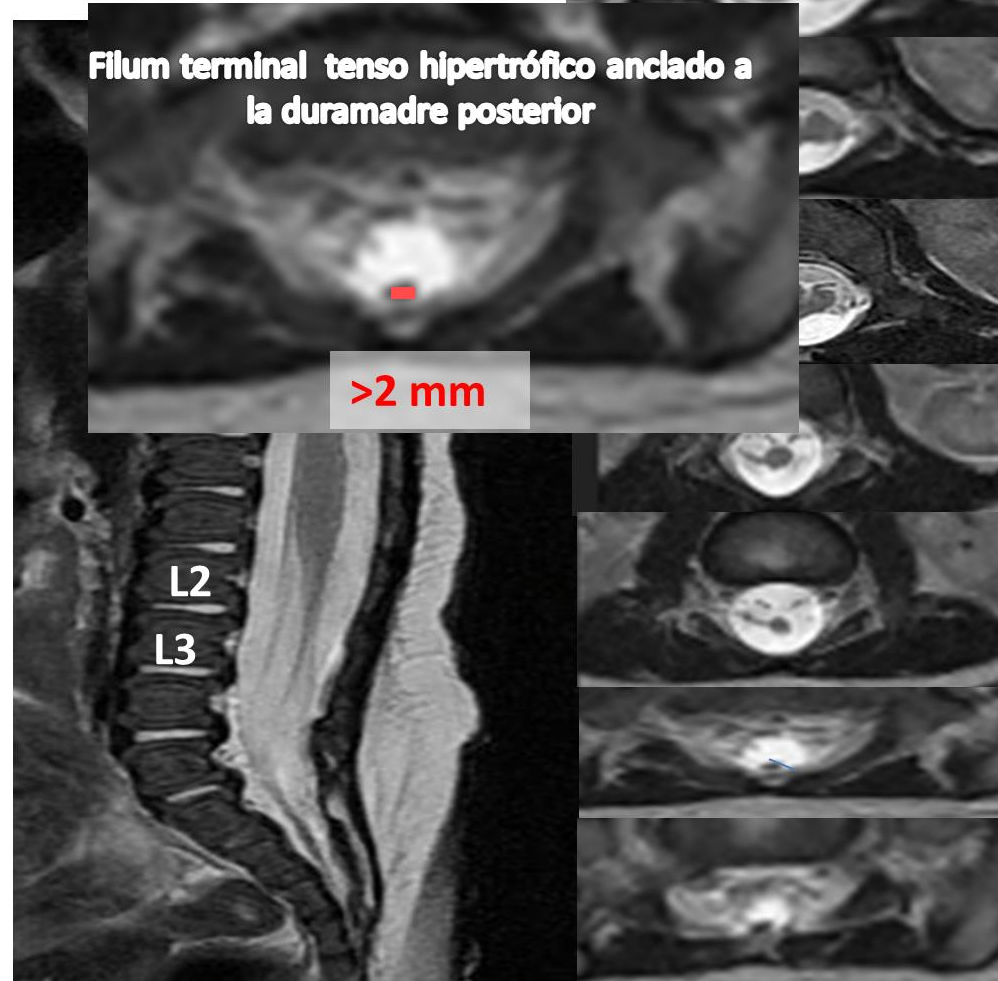
Parches grandes de pelo sobre columna dorsal baja suelen asociarse a Diastematomielia



Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

Diastematomielia Tipo II

- Un único saco dural con dos médulas
- No hay septo óseo (Puede existir septo fibroso o nada)
- No anomalías vertebrales
- Difícil de ver en el plano sagital

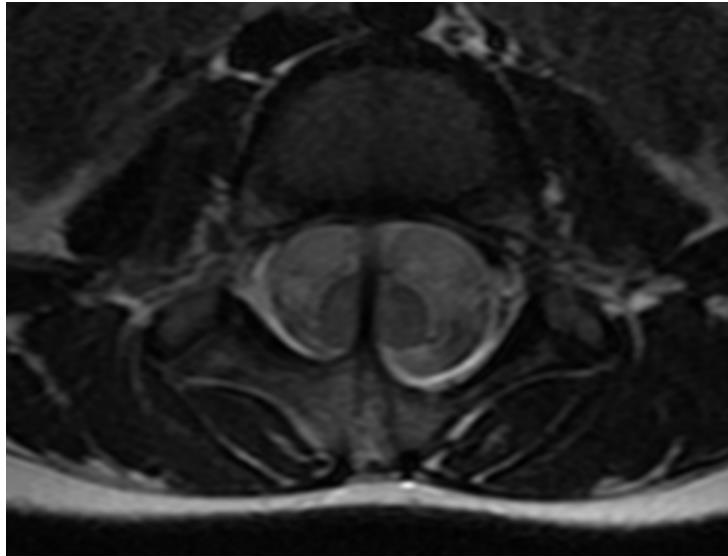


Disrafismos cerrados SIN masa subcutánea

Diastematomyelia Tipo I

- Septo óseo completo o incompleto
- Cada hemimédula en su propio saco dural
- Malformaciones vertebrales y escoliosis más frecuentes

RM para descartar disrafismo en niño de **6 años** con **mechón de pelo largo** de forma ovalada en región lumbar. **Exploración neurológica normal**: controla bien los esfínteres de día y de noche, anda y corre bien.





Disrafismos Cerrados CON masa subcutánea

- Lipomas con defecto dural:
 - **Lipomielomeningocele**
 - **Lipomielocele****Lumbosacra**
- Quísticas:
 - **Meningocele**
 - **Mielocistocele****Lumbosacra y Cervical**



Disrafismos Abiertos

- **Mielomeningocele**
 - **Mielocele**
- Lumbosacra**



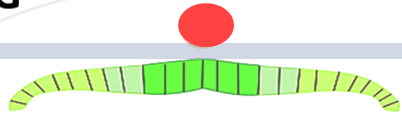
Disrafismos Cerrados SIN masa subcutánea

- Lipomas intrarraquídeos sin defecto dural:
 - **Lipoma / Fibrolipoma del filum**
 - **Lipomas Intradurales**
- Lesiones Quísticas:
 - **Meningoceles**
 - **Quiste neuroentérico**
- Trayectos subcutáneos:
 - **Seno dérmico**
- Malformaciones Medulares:
 - **Filum terminal tenso**
 - **Ventrículo terminal**
 - **Diastematomielia**
 - **Sd. de Regresión Caudal**
 - **Disgenesia espinal segmentaria**

COMPLEJOS

Clasificación Embriológica de los Disrafismos Espinales

2º SG



Gastrulación

Formación de la Notocorda

Disgenesia espinal segmentaria
Sd. de regresión caudal

Integración de la Notocorda

Diastematomielia
Fistula entérica dorsal
Quiste neuroentérico

Neurulación Primaria

Ausencia de neurulación

Mielocele
Mielomeningocele

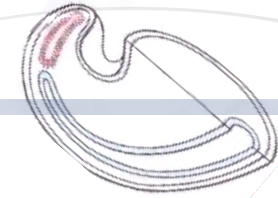
Separación precoz

Lipomielocele
Lipomielomeningocele
Lipoma intradural

Fusión

Meningocele
Mielocistocele No terminal
Seno dérmico

6º SG



Neurulación secundaria
Diferenciación regresiva

Canalización

Mielocistocele terminal
Ventrículo terminal persistente

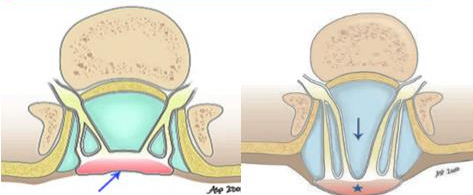
Diferenciación regresiva

Lipoma del filum
Filum terminal Tenso

Clasificación Clínico-Radiológica

Disrafismos ABIERTOS

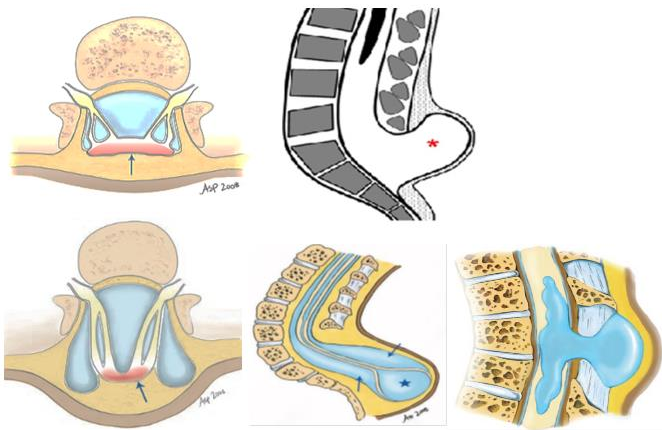
Mielocele
Mielomeningocele



Disrafismos CERRADOS CON MASA SUBCUTÁNEA

Lipomielocele
Lipomielomeningocele
Meningocele
Mielocistocele No terminal

Mielocistocele Terminal



Disrafismos CERRADOS SIN MASA SUBCUTÁNEA

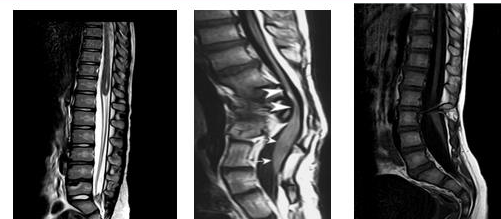
SIMPLES

Seno dérmico
Lipoma intradural

Filum terminal tenso
Lipoma del filum
Ventrículo terminal persistente

COMPLEJOS

Quiste neuroentérico
Diastematomielia
Sd. de regresión caudal
Disgenesia espinal segmentaria



Conclusiones

- Terminología confusa
- Síndrome de médula anclada
- Frec. asociación con Sd. Malf. Complejos
- Clasificación Clínico-Radiológica



Disrafismos ABIERTOS



Diagnóstico Clínico

Urgencia Neuroquirúrgica

Técnicas de Imagen:

- Dco Prenatal
- Malf. Asociadas
- Complicaciones postQ^a

Disrafismos CERRADOS CON y SIN masa subcutánea



Diagnóstico por Técnicas de Imagen

< 4 meses

US

> 4 meses

RM

US / RM



Gracias por la atención !!

yolandajose.ruiz@salud.madrid.org

